

UNIVERSITÉ DU QUÉBEC

ESSAI DOCTORAL PRÉSENTÉ À
L'UNIVERSITÉ DU QUÉBEC À CHICOUTIMI

COMME EXIGENCE PARTIELLE
DU DOCTORAT EN PSYCHOLOGIE (D.Ps.)

PAR
AMÉLIE DESMEULES

ÉTUDE EXPLORATOIRE DE LA PERSONNALITÉ ET DU PROFIL
PSYCHOLOGIQUE CHEZ LES INDIVIDUS AYANT L'ATAXIE RÉCESSIVE
SPASTIQUE DE CHARLEVOIX-SAGUENAY (ARSCS)

MARS 2017

UNIVERSITÉ DU QUÉBEC

DOCTORAT EN PSYCHOLOGIE (D.Ps.)

PROGRAMME OFFERT PAR L'UNIVERSITÉ DU QUÉBEC À CHICOUTIMI

ÉTUDE EXPLORATOIRE DE LA PERSONNALITÉ ET DU PROFIL
PSYCHOLOGIQUE CHEZ LES INDIVIDUS AYANT L'ATAXIE RÉCESSIVE
SPASTIQUE DE CHARLEVOIX-SAGUENAY (ARSCS)

PAR
AMÉLIE DESMEULES

Julie Bouchard, Ph.D., Directrice de recherche

Université du Québec à Chicoutimi

Cynthia Gagnon, Ph.D., Codirectrice de recherche

Université de Sherbrooke

Carole Dion, Ph.D., Évaluatrice interne

Université du Québec à Chicoutimi

Luc Laberge, Ph.D., Évaluateur externe

ÉCOBES, Cégep de Jonquière

Sommaire

L'ataxie récessive-spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) est une maladie neurodégénérative rare et héréditaire qui se retrouve principalement dans les régions de Charlevoix et du Saguenay–Lac-Saint-Jean (SLSJ). Cette maladie se caractérise, entre autres, par une atrophie cérébelleuse évolutive qui entraîne de graves troubles de la coordination. Les récentes avancées scientifiques portant sur les fonctions du cervelet démontrent que les personnes avec des dommages cérébelleux sont susceptibles de présenter le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (SCAC) composé de divers troubles cognitifs et affectifs. D'ailleurs, il est intéressant de faire un parallèle entre certains symptômes du SCAC et les caractéristiques psychologiques depuis longtemps observées en clinique chez la clientèle atteinte d'ARSCS. Cette étude descriptive exploratoire vise à documenter, pour la première fois, le profil psychologique de huit adultes atteints d'ARSCS âgés entre 20 et 59 ans, en décrivant les traits de personnalité et les symptômes psychologiques à l'aide du NEO-FFI et du SCL-90-R. L'analyse des résultats met en évidence des tendances intéressantes dans l'expression de la personnalité, malgré l'impossibilité d'établir un profil typique des individus atteints d'ARSCS. Cette analyse permet de constater qu'une majorité des participants présentent une faible ouverture à l'expérience, une agréabilité élevée ainsi qu'un névrosisme, une extraversion et un caractère consciencieux dans la moyenne. Une tendance vers l'obtention de scores plus faibles peut être constatée pour l'ouverture et pour le caractère consciencieux. En effet, aucun participant ne présente une ouverture élevée, et un seul participant présente un caractère consciencieux élevé. Des traits de rigidité mentale

apparaissent également chez tous les individus. L'évaluation des symptômes psychologiques démontre, quant à elle, que les individus atteints d'ARSCS étudiés souffrent d'une détresse psychologique significativement importante et présentent des symptômes psychologiques tels des obsessions-compulsions, de l'anxiété phobique, du psychotisme ainsi que de l'anxiété et des idéations paranoïdes. Les profils de personnalité ici observés concordent avec ceux préalablement décrits chez des personnes atteintes d'autres types d'ataxies (D'Agata et al., 2011; Fancellu et al., 2013; Mantovan et al., 2006; Schmahmann et al., 2007). Plusieurs participants de notre échantillon présentent également des traits qui rappellent les manifestations du SCAC (p.ex. émoussement affectif, indifférence, instabilité, traits obsessifs-compulsifs, détresse psychologique). Enfin, les pistes de réflexion offertes lors de l'interprétation des résultats ouvrent la voie à de nouvelles hypothèses, comme celles de la contribution des stratégies défensives et de la contribution de la théorie de l'esprit. Une surutilisation de défenses psychologiques, comme le déni, ainsi qu'une difficulté liée à la capacité à se représenter les états mentaux de soi et des autres pourraient expliquer les difficultés émotives et les difficultés d'adaptation vécues par plusieurs individus atteints d'ARSCS. De nouvelles études visant l'exploration des réactions psychologiques et des stratégies de *coping* chez des individus atteints d'ARSCS s'avèrent nécessaires.

Table des matières

Sommaire	iii
Liste des tableaux	x
Liste des figures	xi
Liste des abréviations.....	xii
Remerciements	xv
Problématique	1
Contexte théorique	6
Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay	7
Atteintes neurophysiologiques	8
Progression de la maladie et des symptômes	9
Caractéristiques cognitives et psychologiques.....	12
Le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux	12
Caractéristiques psychologiques et ataxies héréditaires autres que l'ARSCS	13
ARSCS et fonctions cognitives et affectives	15
Évaluation du profil psychologique	16
Conceptualisation de la personnalité.....	16
Conceptualisation des symptômes psychologiques	18
Évaluation du profil psychologique chez les individus atteints d'ARSCS.....	20
Objectifs de recherche	23
Méthode.....	24
Devis de recherche.....	25
Participants.....	26
Déroulement.....	27
Instruments de mesure	29
Questionnaires sociodémographiques	29
Évaluation de la personnalité	30
NEO-FFI	30
Traits de personnalité	32
Névrosisme.....	32
Extraversion	33
Ouverture.....	33
Agréabilité.....	33
Caractère consciencieux.....	33

Évaluation des symptômes psychologiques	34
SCL-90-R	34
Indices globaux de détresse.....	35
Indice global de sévérité (GSI)	35
Indice de détresse des symptômes positifs (PSDI)	35
Total des symptômes positifs (PST)	35
Échelles de symptômes psychologiques	35
Somatisation (SOM)	35
Obsession-compulsion (O-C).....	36
Sensibilité interpersonnelle (IS).....	36
Dépression (DEP).....	36
Anxiété (ANX).....	36
Hostilité (HOS)	37
Anxiété phobique (PHO).....	37
Idéation paranoïde (PAR)	37
Psychotisme (PSY)	37
Analyse	38
Résultats	40
Description de l'échantillon.....	41
Caractéristiques sociodémographiques	42
Résultats aux tests psychologiques	46
Tendances dans l'expression de la personnalité.....	46
Bilan des symptômes psychologiques.....	50
Présentation des cas	53
Participant # 1 – H20	55
Profil de personnalité	55
Névrosisme.....	56
Agréabilité.....	57
Ouverture.....	57
Extraversion	58
Caractère consciencieux.....	59
Interaction et synergie des traits.....	59
Symptômes psychologiques	60
Participant #2 – F20.....	61
Profil de personnalité	61
Ouverture.....	61
Agréabilité.....	62
Caractère consciencieux.....	63

Névrosisme.....	64
Extraversion	64
Interactions et synergie des traits	65
Symptômes psychologiques	65
Participant #3 – H30	67
Profil de personnalité	67
Caractère consciencieux.....	67
Extraversion	68
Névrosisme.....	69
Ouverture.....	69
Agréabilité.....	70
Interaction et synergies des traits	70
Symptômes psychologiques	70
Participant #4 – F30	71
Profil de personnalité	72
Ouverture.....	72
Agréabilité.....	73
Névrosisme.....	73
Extraversion	74
Caractère consciencieux.....	74
Interactions et synergie des traits	74
Symptômes psychologiques	75
Participant #5 – H40	75
Profil de personnalité	76
Caractère consciencieux.....	76
Extraversion	77
Agréabilité.....	78
Névrosisme.....	78
Ouverture.....	79
Interactions et synergie des traits	79
Symptômes psychologiques	81
Participant #6 – F40	82
Profil de personnalité	83
Ouverture.....	83
Agréabilité.....	84
Névrosisme.....	85
Extraversion	85
Caractère consciencieux.....	85

Interaction et synergie des traits.....	85
Symptômes psychologiques.....	86
Participant #7 – H50	87
Profil de personnalité	87
Ouverture.....	87
Caractère consciencieux.....	88
Névrosisme.....	89
Extraversion	89
Agréabilité.....	90
Interaction et synergie des traits.....	90
Symptômes psychologiques	90
Participant #8 – F50	92
Profil de personnalité	92
Ouverture.....	92
Extraversion	93
Agréabilité.....	94
Névrosisme.....	95
Caractère consciencieux.....	95
Interactions et synergie des traits	95
Symptômes psychologiques	96
Discussion.....	98
Ouverture à l'expérience	100
Névrosisme.....	102
Caractère consciencieux.....	108
Agréabilité.....	113
Extraversion	115
Autres points intéressants concernant la personnalité.....	118
Rigidité mentale	118
Liens avec le profil neuropsychologique : la flexibilité cognitive.....	121
Attitude d'indifférence et émoussement affectif.....	122
Contribution de la théorie de l'esprit dans les attributs psychologiques à composante sociale.....	123
Profil psychologique et symptômes	126
Détresse psychologique.....	126
Différences entre le sexe et l'âge	126
Symptômes psychologiques	128
Obsession-compulsion	129
Anxiété phobique et anxiété.....	130

Psychotisme	131
Idéation paranoïde	132
Dépression.....	133
Autres symptômes.....	135
Items du SCL-90-R liés à la maladie	135
Contribution des stratégies défensives	136
Forces et faiblesses de l'étude.....	138
Analyse des conséquences de la recherche et retombées possibles	141
Conclusion.....	144
Références	147
Appendice A : Formulaire d'information et de consentement.....	159
Appendice B : Questionnaire sociodémographique – Fiche signalétique	169
Appendice C : Questionnaire sociodémographique – Questionnaire d'informations générales.....	174
Appendice D : Certificat d'approbation éthique	178

Liste des tableaux

Tableau

1	Caractéristiques sociodémographiques des participants atteints d'ARSCS.....	44
2	Caractéristiques physiques des participants atteints d'ARSCS.....	45
3	Résultats au NEO-FFI (score T).....	47
4	Nombre de traits dans la zone extrême	48
5	Proportion de participants ayant des traits faibles, moyens ou élevés selon les cinq dimensions de la personnalité.....	49
6	Résultats au SCL-90-R (score T)	51
7	Nombre de participants affectés par les symptômes	53
8	Résultats de H20 au NEO-FFI	56
9	Résultats de F20 au NEO-FFI	61
10	Résultats de H30 au NEO-FFI	67
11	Résultats de F30 au NEO-FFI	72
12	Résultats de H40 au NEO-FFI	76
13	Résultats de F40 au NEO-FFI	83
14	Résultats de H50 au NEO-FFI	87
15	Résultats de F50 au NEO-FFI	92

Liste des figures

Figure

1	Résultats de H20 au SCL-90-R.	60
2	Résultats de F20 au SCL-90-R.	66
3	Résultats de H30 au SCL-90-R.	71
4	Résultats de F30 au SCL-90-R.	75
5	Résultats de H40 au SCL-90-R.	82
6	Résultats de F40 au SCL-90-R.	86
7	Résultats de H50 au SCL-90-R.	91
8	Résultats de F50 au SCL-90-R.	97

Liste des abréviations

ARSCS : Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay

AES : Échelle d'évaluation de l'apathie

CORAMH : Corporation de recherche et d'action sur les maladies héréditaires

CMNM : Clinique des maladies neuromusculaires

CIUSSS : Centre intégré universitaire de santé et des services sociaux

DEC : Diplôme d'études collégiales

DEP : Diplôme d'études professionnelles

DES : Diplôme d'études secondaires

GRIMN : Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

IRM : Imagerie par résonance magnétique

NEO-FFI : *NEO Five-factor Inventory* (Inventaire de personnalité)

NPI : Inventaire neuropsychiatrique

MMPI : Inventaire multiphasique de personnalité du Minnesota

QI : Quotient intellectuel

SCAC : Syndrome cognitivo-affectif cérébelleux

SCL-90-R : *Symptom Checklist-90-Revised* (Inventaire des symptômes psychologiques)

SLSJ : Saguenay–Lac-Saint-Jean

TdE : Théorie de l'esprit

UQAC : Université du Québec à Chicoutimi

Dimensions du NEO-FFI

A : Agréabilité

C : Caractère consciencieux

E : Extraversion

N : Névrosisme

O : Ouverture à l'expérience

Échelles du SCL-90-R

ANX : Anxiété

O-C : Obsession - compulsion

DEP : Dépression

GSI : Indice global de sévérité

HOS : Hostilité

IS : Sensibilité interpersonnelle

PHO : Anxiété phobique

PAR : Idéation paranoïde

PSDI : Indice de détresse des symptômes positifs

PST : Total des symptômes positifs

PSY : Psychotisme

SOM : Somatisation

Participants

F20 : Femme âgée de 20 à 29 ans

F30 : Femme âgée de 30 à 39 ans

F40 : Femme âgée de 40 à 49 ans

F50 : Femme âgée de 50 à 59 ans

H20 : Homme âgé de 20 à 29 ans

H30 : Homme âgé de 30 à 39 ans

H40 : Homme âgé de 40 à 49 ans

H50 : Homme âgé de 50 à 59 ans

Remerciements

Merci sincèrement à Mme Julie Bouchard, Ph.D. professeur en neuropsychologie à l'Université du Québec à Chicoutimi, sans qui la réalisation de cet essai doctoral n'aurait pas été possible. Julie, merci de m'avoir fait confiance un jour de mai 2013 et de m'avoir proposé de travailler dans ton équipe. Merci pour ta confiance, mais aussi pour ton écoute, ton soutien et ton dévouement. Ta grande disponibilité aura allégé bon nombre de difficultés dans la réalisation de ce doctorat.

Merci également à ma co-directrice, Mme Cynthia Gagnon, Ph.D., directrice du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires. Cynthia, merci pour ton expertise scientifique et clinique, ton dynamisme et tes précieuses recommandations tout au long de ces années de rédaction. Merci à Alexandra Boucher et Allexe Boivin-Mercier, candidates au D.Ps. en neuropsychologie, pour l'entraide et la collaboration. Merci à la Clinique des maladies neuromusculaires ainsi qu'aux personnes atteintes de l'ARCSC qui ont accepté de participer à l'étude ; en espérant que le contenu de cet essai favorisera l'avancement des soins de santé qui vous sont offerts.

Merci beaucoup à ma famille et mes amis qui m'ont incitée à faire preuve de détermination et de persévérance dans l'obtention de mon titre de psychologue. À vous tous, je vous remercie d'avoir été là, de m'avoir soutenue et encouragée. Je tiens à offrir un merci tout spécial à Marcus pour sa personnalité douce et piquante.

Enfin, merci infiniment à mon conjoint, Alexandre Bouchard. Alex, sans toi, tout aurait été si différent. Merci d'avoir traversé avec moi les hauts et les bas. Merci pour l'Amour, merci pour l'infini, merci pour ta présence et merci pour les projets.

Problématique

L'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) est une maladie neuromusculaire héréditaire rare qui se retrouve principalement dans les régions de Charlevoix et du Saguenay–Lac-Saint-Jean (SLSJ) (J.-P. Bouchard, Barbeau, Bouchard & Bouchard, 1978). Plus de 300 personnes sont atteintes d'ARSCS sur ce territoire (De Braekeleer et al., 1993), ce qui fait de cette maladie la plus commune des ataxies héréditaires au Québec (J.-P. Bouchard et al., 1998). Cette maladie évolutive à début précoce se caractérise par une dégénérescence spinocérébelleuse qui entraîne des atteintes cérébelleuses, neuropathiques et pyramidales (J.-P. Bouchard et al., 1978). Depuis 1978, année où l'ARSCS a été décrite pour la première fois, de nombreuses recherches principalement orientées vers le diagnostic, la génétique et les manifestations cliniques de la maladie ont permis d'en connaître davantage sur les caractéristiques et l'étiologie de celle-ci. L'identification du gène responsable de l'ARSCS (le gène SACS localisé sur le chromosome 13) a d'ailleurs favorisé de grandes avancées sur le plan scientifique (Engert et al., 2000). En effet, le dépistage génétique a permis de confirmer que cette maladie est également présente dans d'autres pays tels l'Italie (Masciullo et al., 2012; Prodi et al., 2013), le Brésil (Pedroso et al., 2011), la Belgique (Ouyang et al., 2008), la Turquie (Richter, Ozgul, Poisson & Topaloglu, 2004), le Japon (Takiyama, 2006), l'Espagne (Criscuolo et al., 2005) et la France (Anheim et al., 2008).

Ainsi, malgré son caractère rare, l'intérêt à l'égard de cette maladie est grandissant et les recherches sur l'ARSCS ont des incidences au plan international.

Étant donné son étiologie récente, plusieurs aspects de la maladie demeurent toutefois inconnus, mal compris ou encore trop peu documentés; c'est le cas des fonctions cognitives et des caractéristiques psychologiques propres aux individus atteints d'ARSCS. Connaître ces caractéristiques est pourtant primordial, car les facteurs affectifs et cognitifs influencent grandement un individu dans l'utilisation optimale de ses capacités (Ruis et al., 2014). En effet, une analyse des trajectoires d'emploi a démontré que le maintien et l'intégration en emploi d'individus atteints d'ARSCS peut être compromis par des difficultés liées à la personnalité et à la sphère psychologique, c.-à-d. par des problèmes d'attitudes tels que la rigidité mentale, les écarts de perception et le manque de discipline (Tremblay et al., 2014). L'expérience clinique suggère également que des traits de personnalité particuliers sont présents chez la clientèle atteinte d'ARSCS, incluant la rigidité mentale, le déni, l'indifférence, l'anxiété et la dépression. Malgré ces données anecdotiques, aucune recherche n'a, à ce jour, procédé à l'évaluation de la personnalité et du profil psychologique d'individus atteints d'ARSCS. Pourtant, d'autres éléments, dont des évidences anatomiques, supportent l'idée clinique que des caractéristiques psychologiques particulières puissent être présentes chez la population touchée par l'ARSCS.

En effet, les tests d'imagerie par résonance magnétique (IRM) ont mis en évidence une atrophie importante du cervelet dans l'ARSCS (J.-P. Bouchard et al., 1998; Gazulla et al., 2012; Mignarri et al., 2014). Or, de récentes études ont démontré

que cette structure cérébrale reconnue comme étant le siège de la coordination et du contrôle moteur est également impliquée dans les processus cognitifs et affectifs (Lagarde, Hantkie, Hajjioui & Yelnik, 2009). Les patients cérébelleux présenteraient certaines dysfonctions neuropsychologiques et affectives particulières, dysfonctions qui ont été répertoriées sous le nom du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (SCAC) (Schmahmann & Sherman, 1998). L'émoussement affectif, l'apathie, les traits obsessifs et compulsifs, l'irritabilité, l'impulsivité, la détresse psychologique et les difficultés sociales sont quelques-unes des caractéristiques du SCAC (Levisohn, Cronin-Golomb & Schmahmann, 2000; Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann, Weilburg & Sherman, 2007). Les études entourant la manifestation du SCAC chez les personnes ayant des dommages cérébelleux tributaires à une ataxie héréditaire sont relativement limitées (Laforce et al., 2010; Wolf, Rapoport & Schweizer, 2009). Des caractéristiques similaires (apathie, émoussement, irritabilité, détresse psychologique, anxiété, difficultés sociales) ont cependant été rapportées chez des personnes atteintes de différents types d'ataxies (D'Agata et al., 2011; Fancellu et al., 2013; Mantovan et al., 2006; Schmahmann et al., 2007). Concernant l'ARSCS, Verhoeven et al. (2012) sont les seuls à avoir procédé à une évaluation partielle du profil psychologique chez deux individus atteints d'ARSCS. Ils ont, entre autres, noté la présence d'impulsivité, d'apathie, d'indifférence, d'un manque d'effort ainsi que d'interactions sociales appauvries.

Le manque de données probantes concernant les caractéristiques psychologiques des individus atteints d'ARSCS est éloquent. Seuls quelques rares auteurs ont évalué certaines caractéristiques chez un nombre très limité de participants, mais aucun n'a

procédé à une évaluation de la personnalité et du profil psychologique d'adultes atteints d'ARSCS. Pourtant, l'ARSCS peut occasionner des limitations fonctionnelles importantes qui ne seraient pas uniquement dues à la condition motrice dégénérative (Gagnon, Desrosiers & Mathieu, 2004; Tremblay et al., 2014). La relation entre les caractéristiques psychologiques et la qualité de vie des individus atteints d'ARSCS doit être documentée afin de bonifier les traitements et suivis qui leur sont proposés. D'ailleurs, l'évaluation de la personnalité et des symptômes psychologiques est considérée comme une partie importante de l'évaluation médicale d'une personne (Ruis et al., 2014).

Cet essai doctoral vise donc à dresser le profil psychologique de huit adultes atteints d'ARSCS, en décrivant les traits de personnalité et les symptômes psychologiques pouvant être observés chez ces individus. Puisque cette étude s'inscrit dans un projet de recherche de plus grande envergure, mené par le Groupe de recherche interdisciplinaire des maladies neuromusculaires (GRIMN), intitulé le « *New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay: from models to treatment strategies* », les données recueillies permettront également de mettre en lien le volet psychologique avec les volets cognitif, moteur, biologique et thérapeutique de la maladie. Les conclusions de cette étude permettront ainsi d'améliorer l'état des connaissances en regard des caractéristiques psychologiques associées à cette maladie, ce qui pourra potentiellement améliorer l'accompagnement psychomédical.

Contexte théorique

Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay

L'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) est une maladie neuromusculaire rare et héréditaire décrite pour la première fois en 1978 par le docteur Bouchard et ses collaborateurs (J.-P. Bouchard et al., 1978). L'ARSCS se caractérise par une dégénérescence spinocérébelleuse qui entraîne, entre autres, des problèmes de coordination et des pertes d'équilibre. L'atteinte progressive des nerfs périphériques et des voies corticospinales entraîne également une atrophie et une faiblesse musculaires au niveau des mains et des pieds (J.-P. Bouchard et al., 1978). Alors que plus de 300 personnes habitant au Québec en seraient atteintes (De Braekeleer et al., 1993), cette maladie neurodégénérative se retrouve principalement dans les régions du Saguenay–Lac-Saint-Jean (SLSJ) et de Charlevoix. Au sein de la population originaire de ces régions, une personne sur 22 serait porteuse du gène de la maladie (De Braekeleer et al., 1993). La prévalence élevée de cette maladie dans ces régions est explicable par des facteurs démographiques et historiques remontant à leur colonisation. En effet, la présence d'un triple effet fondateur (effet survenant lorsqu'un nombre restreint d'individus provenant d'une population mère – les fondateurs – colonise un territoire isolé, occasionnant ainsi une baisse de la diversité génétique dans la population du territoire colonisé) aurait favorisé la propagation de gènes défectueux dans le bagage génétique des individus originaires de ces régions (G. Bouchard et al., 1984; CORAMH, 2017b; Tremblay, Arsenault & Heyer, 2003).

Toutefois, la présence de cette maladie a également été identifiée dans d'autres pays, tels la Turquie (Richter et al., 2004), la France (Anheim et al., 2008), le Japon (Takiyama, 2006), l'Espagne (Criscuolo et al., 2005), la Belgique (Ouyang et al., 2008), le Brésil (Pedroso et al., 2011) et l'Italie (Masciullo et al., 2012; Prodi et al., 2013). Ainsi, malgré son caractère rare, l'intérêt à l'égard de cette maladie est grandissant et les recherches sur l'ARSCS ont des incidences au plan international.

Les mutations responsables de la maladie ont été identifiées sur le gène SACS localisé sur le chromosome 13 (Engert et al., 2000). Ce gène code une protéine nommée sarsine, qui jouerait un rôle important dans les fonctions mitochondriales qui peuvent perturber le fonctionnement du système nerveux central (Takiyama, 2007). À ce jour, plus de 100 mutations du gène SACS ont été documentées (Takiyama, 2006, 2007; Thiffault et al., 2013). Alors que les cas répertoriés de patients atteints d'ARSCS dans d'autres pays présentent différentes mutations, les patients provenant de Charlevoix et du SLSJ présentent une homogénéité importante : 97% des patients ont la mutation c.8844delT (Engert et al., 2000). La transmission de la maladie se fait sous le mode récessif autosomique, ce qui signifie que les deux parents doivent être porteurs de la mutation pour que la maladie s'exprime chez leur enfant. Depuis peu, un dépistage génétique visant la détection de la présence du gène de l'ARSCS est accessible pour la population du SLSJ (CORAMH, 2017c).

Atteintes neurophysiologiques

L'ARSCS se caractérise par une triple atteinte, soit une atteinte cérébelleuse, neuropathique et pyramidale. L'atteinte cérébelleuse a été révélée par quelques études

chez un nombre limité d'individus à l'aide de tests d'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui ont permis de mettre en lumière une atrophie importante du vermis cérébelleux supérieur ainsi qu'une diminution importante des cellules de Purkinje du cervelet chez les personnes atteintes d'ARSCS (J.-P. Bouchard et al., 1998; Gazulla et al., 2012; Mignarri et al., 2014). Par rapport aux atteintes neuropathiques et pyramidales, la dégénérescence de la moelle épinière est apparente dans la compression et la réduction importante de celle-ci au niveau cervical (J.-P. Bouchard et al., 1998). Des signes de démyélinisation précoce ainsi qu'une neuropathie axonale progressive sont également observés (J.-P. Bouchard, 1991; J.-P. Bouchard et al., 1998). Par ailleurs, l'ARSCS entraîne une spasticité des muscles, principalement au niveau des membres inférieurs (J.-P. Bouchard, 1991).

Progression de la maladie et des symptômes

Le caractère progressif de la maladie entraîne une évolution où la sévérité des symptômes est variable pour chaque groupe d'âge, mais également entre individus, ce qui amène différents portraits cliniques (Gagnon et al., 2004). Toutefois, on observe un portrait typique du développement de la maladie dans lequel la progression des atteintes est lente, mais constante. Des difficultés de coordination motrice, des troubles de l'équilibre, une démarche hésitante, une lenteur d'exécution des mouvements ainsi qu'une dysarthrie font partie du portrait symptomatologique des individus atteints d'ARSCS (J.-P. Bouchard, Richter, Melançon, Mathieu & Michaud, 2000).

Au Québec, un diagnostic d'ARSCS est habituellement établi entre les âges de 2-5 ans à partir de l'histoire clinique, d'un examen neurologique et des études

électromyographiques (J.-P. Bouchard et al., 1998). Ailleurs dans le monde, il peut, cependant, être posé beaucoup plus tard. Le dépistage génétique permet une confirmation moléculaire du diagnostic, mais celui-ci demeure difficile à confirmer en raison du très grand nombre de mutations (Takiyama, 2006, 2007; Thiffault et al., 2013).

Les premiers symptômes cliniques de l'ARSCS se manifestent lors de la période d'initiation à la marche du jeune enfant. En effet, des difficultés dans l'acquisition de la marche, ne survenant que vers l'âge de 18 mois, ainsi que des pertes d'équilibre, une instabilité et des chutes fréquentes sont les premiers signaux d'alarme (J.-P. Bouchard et al., 1978). Pendant l'enfance, les manifestations de l'ARSCS se limitent principalement à une ataxie légère ainsi qu'à une spasticité aux membres inférieurs qui entraînent de la faiblesse et une incoordination. La progression de la maladie devient plus rapide et apparente dans les deuxième et troisième décennies de vie. Une amyotrophie s'installe progressivement, entraînant une faiblesse importante des muscles distaux (J.-P. Bouchard et al., 2000). La spasticité des membres ainsi que l'atrophie musculaire distale amènent une déformation des mains et des pieds (J.-P. Bouchard, 1991). Le contrôle moteur devient alors de plus en plus difficile notamment pour la marche et la préhension. Des interventions chirurgicales musculo-squelettiques peuvent avoir lieu afin d'aider l'individu à améliorer ou conserver une habileté suffisante pour la marche et les transferts (M. Bouchard & Langlois, 1999). Les personnes atteintes d'ARSCS commencent habituellement à utiliser des équipements d'aide à la motricité, comme une canne ou un déambulateur, entre 20 et 35 ans (CORAMH, 2017a). L'âge moyen du recours au fauteuil roulant est de 41 ans et varie considérablement selon la personne,

avec une étendue allant de 17 à 58 ans (J.-P. Bouchard, 1991). La diminution des capacités de coordination entraîne également des atteintes sur le plan fonctionnel et sur la réalisation des habitudes de vie. Les individus âgés de moins de 40 ans semblent parvenir à compenser la diminution des aptitudes liées aux membres supérieurs, sans que leur indépendance fonctionnelle n'en souffre significativement (Gagnon, 2002; Gagnon et al., 2004). La situation est différente pour les individus plus âgés. En effet, il a été démontré que les 40 ans et plus présentent une indépendance fonctionnelle et une participation sociale fortement réduites (Gagnon, 2002; Gagnon et al., 2004).

Les troubles de coordination causés par les atteintes cérébelleuses entraînent aussi un mouvement saccadé et incontrôlable des yeux appelé nystagmus horizontal bidirectionnel (J.-P. Bouchard et al., 1978). On remarque également la présence d'une hypermyélinisation des fibres nerveuses rétiniennes. Toutefois, ce symptôme ne provoque généralement aucun impact fonctionnel et l'acuité visuelle des individus atteints d'ARSCS est normale (J.-P. Bouchard et al., 1978).

La dysarthrie dont souffrent les individus atteints d'ARSCS apparaît vers l'adolescence alors qu'une légère difficulté de prononciation est remarquée (langage pâteux et inarticulé). Peu à peu, le débit du langage se voit aussi altéré et le rythme devient saccadé. La dysarthrie entraîne une altération fréquente de la voix et devient de plus en plus marquée, allant jusqu'à rendre la parole inintelligible chez les plus âgés (J.-P. Bouchard et al., 1998).

L'espérance de vie des individus atteints d'ARSCS est inférieure à celle de la population générale avec un âge moyen au décès qui serait de 51 ans (J.-P. Bouchard,

1991). L'état de santé de ceux survivant jusqu'à un âge avancé (environ 70 ans) est précaire; l'alitement est souvent inévitable et la plupart décéderont des suites d'infections multiples et récurrentes (J.-P. Bouchard et al., 1998).

Caractéristiques cognitives et psychologiques

Le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux

Le cervelet est reconnu comme étant le siège de la coordination motrice et de l'équilibre de l'être humain (Massaquoi & Topka, 2002). Cependant, de récentes études ont établi que le cervelet est également impliqué dans les processus cognitifs et affectifs (Lagarde et al., 2009). Son incidence sur le fonctionnement cognitif, mais également sur le fonctionnement psychologique d'une personne, est de mieux en mieux documentée (Schmahmann & Sherman, 1998; Topka, 2000). D'un point de vue anatomo-physiologique, la participation du cervelet dans ces processus a été démontrée grâce aux examens de neuroimagerie fonctionnelle qui ont mis en évidence la présence de faisceaux bidirectionnels relayant le cervelet à des régions anatomiques fortement impliquées dans les fonctions cognitives ou émotionnelles, telles que le cortex préfrontal, le système limbique et les aires corticales associatives (Turner et al., 2007). L'évaluation neurologique, neuropsychologique et mentale de personnes présentant une condition médicale cérébelleuse (c.-à-d. dégénérescence cérébelleuse, accident vasculaire cérébral, tumeur, lésion, etc.) a, quant à elle, fait ressortir un profil particulier d'anomalies cognitives et psychologiques qui seraient liées au trouble cérébelleux lui-même (Schmahmann, 2004; Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007). Ce profil particulier a été nommé le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (SCAC) par

Schmahmann et Sherman (1998). Le SCAC se caractérise par la présence d'atteintes au cervelet qui induisent certaines dysfonctions neuropsychologiques (troubles des fonctions exécutives incluant la flexibilité mentale, la capacité de planification et la mémoire de travail; problématiques de fluidité verbale; déficits au niveau de l'organisation visuo-spatiale, du raisonnement logique, de l'abstraction mentale, de l'attention, de la vitesse de traitement de l'information) ainsi que des dysfonctions affectives (Schmahmann & Sherman, 1998). Ces dernières regroupent divers troubles affectifs, tels un émoussement affectif, une apathie, un manque d'empathie, des difficultés d'inhibition affective et comportementale, la présence de traits obsessifs et compulsifs ainsi qu'une irritabilité et une impulsivité (Levisohn et al., 2000; Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007). Schmahmann (2004) a également démontré que les patients avec des atteintes cérébelleuses présentent des difficultés affectives et de la détresse psychologique de manière plus importante que les autres patients sans atteinte cérébelleuse. Ces atteintes seraient également responsables de difficultés d'adaptation dans les relations sociales, ce qui accentueraient les conflits et les tensions avec l'entourage (Schmahmann, 2004).

Caractéristiques psychologiques et ataxies héréditaires autres que l'ARSCS

Les études entourant la manifestation du SCAC chez les personnes ayant des dommages cérébelleux tributaires à une ataxie héréditaire (p.ex. ataxie de Friedreich ou ataxie spinocérébelleuse) sont relativement limitées (Laforce et al., 2010; Wolf et al., 2009). Toutefois, on retrouve certaines données selon lesquelles les individus ataxiques présenteraient des caractéristiques psychologiques communes et similaires au SCAC

(D'Agata et al., 2011; Fancellu et al., 2013; Mantovan et al., 2006; Schmahmann et al., 2007). Bien que la majorité de ces recherches concernent un nombre limité de sujets, elles soutiennent néanmoins la nécessité de poursuivre l'étude de ces aspects dans les ataxies autosomiques.

Selon Mantovan et al. (2006), la personnalité des personnes atteintes de l'ataxie de Friedreich serait marquée par la présence d'une irritabilité, d'un émoussement affectif et d'un faible contrôle impulsif. Des problématiques de labilité émotionnelle, avec idéation suicidaire, des capacités de jugements affaiblies ainsi que des relations conflictuelles ont également été soulevées par Schmahmann et al. (2007). Les personnes ayant une ataxie spinocérébelleuse présenteraient, quant à elles, un haut niveau de symptômes négatifs, tels des affects émoussés et de l'apathie (Fancellu et al., 2013). La capacité à identifier les émotions en contexte social et à évaluer correctement les intentions d'autrui seraient également déficitaires (D'Agata et al., 2011; Garrard, Martin, Giunti & Cipolotti, 2008). Enfin, les personnes atteintes d'ataxie spinocérébelleuse présenteraient des idéations paranoïdes (Rolfs et al., 2003), de l'anxiété et de la détresse psychologique (Berent et al., 1990). La dépression a d'ailleurs été démontrée comme étant un problème récurrent dans le cas spécifique de l'ataxie spinocérébelleuse (Fancellu et al., 2013; Lo et al., 2016; Schmahmann, 2004; Schmitz-Hübsch et al., 2011). Par ailleurs, les individus avec des maladies neurologiques progressives éprouveraient des niveaux élevés d'émotions négatives (McCabe, Firth & O'Connor, 2009). Ils présenteraient aussi une prévalence plus élevée d'épisodes dépressifs (Taylor, Wicks, Leigh & Goldstein, 2010).

ARSCS et fonctions cognitives et affectives

En ce qui concerne les capacités cognitives et affectives des individus atteints d'ARSCS, bien peu d'études ont été réalisées sur le sujet. La principale étude effectuée auprès d'adultes concerne les fonctions intellectuelles (J.-P. Bouchard et al., 1978). Deux études plus récentes ont évalué les fonctions neuropsychologiques (Drolet, 2002) et certains aspects des troubles affectifs (Lévesque, 2004) chez les jeunes atteints d'ARSCS. Sur le plan cognitif, ces évaluations ont démontré que les individus atteints d'ARSCS (enfants, adolescents et adultes) présentent une intelligence normale (J.-P. Bouchard et al., 1978; Drolet, 2002). Cependant, il faut souligner que le quotient intellectuel (QI) non-verbal est significativement plus bas que le QI verbal (J.-P. Bouchard et al., 1978). Malgré un QI global dans les normes, Drolet (2002) a constaté la présence de certains déficits, tels que des problèmes de mémoire visuelle, d'attention et de sensibilité à l'interférence. Une lenteur d'exécution a aussi été notée. Selon cette auteure, les résultats ne seraient toutefois pas associés aux difficultés de motricité et de coordination conséquentes à l'ataxie, puisque la lenteur d'exécution se manifestait au-delà des tâches nécessitant des actions motrices.

L'étude réalisée par Lévesque (2004) s'est intéressée, quant à elle, à la sphère affective et visait à vérifier s'il existait un lien entre des composantes affectives, c'est-à-dire l'estime de soi et l'anxiété, et les difficultés d'apprentissage observées chez certains jeunes atteints d'ARSCS. En effet, au sein de l'échantillon à l'étude, 50 % des jeunes ayant l'ARSCS éprouvaient des difficultés d'apprentissage scolaire (Lévesque, 2004). Les résultats obtenus n'ont toutefois pas permis de faire ressortir des composantes

affectives particulières chez les jeunes atteints de la maladie; l'estime de soi et le niveau d'anxiété des jeunes ayant l'ARSCS ne diffèrent pas des données normatives. Malgré leur contribution aux plans affectif et cognitif, les deux précédentes recherches ne concernent pas la population adulte atteinte d'ARSCS et ne font pas de liens avec le profil psychologique des individus. En effet, ni Drolet (2002) ni Lévesque (2004) n'ont évalué la personnalité des adultes atteints d'ARSCS ou la présence possible de symptômes psychologiques particuliers.

Évaluation du profil psychologique

L'évaluation psychologique d'un individu est une démarche complexe. Pour ce faire, le psychologue peut utiliser les entrevues cliniques, l'observation du comportement et les questionnaires psychométriques (Bernaud, 2008). Ces derniers, lorsqu'ils sont standardisés, c'est-à-dire valides, fidèles et sensibles, ont comme avantage d'offrir des données objectives et de situer l'individu selon une norme (Anastasi & Urbina, 1997). L'évaluation de la personnalité et du profil psychologique est d'autant plus intéressante lorsqu'elle utilise une taxonomie partagée entre les communautés clinique et scientifique, ce pourquoi il est important de se référer aux théories scientifiques classiquement reconnues (Bernaud, 2008).

Conceptualisation de la personnalité

Chaque individu possède une personnalité propre à lui qui l'amène à penser, ressentir et agir d'une manière relativement cohérente, stable et constante à travers le temps et les situations vécues (Rolland, 2004). La littérature scientifique et la pratique clinique utilisent souvent le modèle solidement validé des cinq grands facteurs, aussi

nommé *Big Five* (Goldberg, 1981), pour décrire la personnalité (Costa & McCrae, 1995; Rolland, 2004). Selon ce modèle, les facettes dominantes de la personnalité, au nombre de 18, sont regroupées à partir d'analyses factorielles selon cinq grandes dimensions : le névrosisme (N : anxiété, colère-hostilité, dépression, timidité sociale, impulsivité, vulnérabilité), l'extraversion (E : chaleur, grégarité, assertivité, activité, recherche de sensations, émotions positives), l'ouverture (O : rêveries, esthétiques, sentiments, actions, idées, valeurs), l'agréabilité (A : confiance, droiture, altruisme, complaisance, modestie, sensibilité) et le caractère consciencieux (C : compétence, ordre, sens du devoir, recherche de réussite, autodiscipline, délibération) (Costa & McCrae, 1992; Digman, 1990; Rolland, 2004). Ces traits sont définis comme des tendances ou des prédispositions à manifester certains schémas de cognitions, d'affects et d'actions en réponse aux stimuli de l'environnement (Costa & McCrae, 1995; Rolland, 2004). Les traits s'organisent de manière dynamique et particulière pour chaque être humain, le rendant unique et différent des autres (Allport, 1937). L'expression d'un trait n'est pas absolue et varie en fonction de la force de celui-ci, de la situation rencontrée, du contrôle de la personne, ainsi que de sa synergie avec les autres traits qui peuvent le moduler ou l'exacerber (Rolland, 2004). Plus un trait s'écarte de la moyenne, plus il est puissant et plus les conduites de la personne en sont profondément affectées. Ainsi, un individu dont le profil de personnalité est marqué par des traits extrêmes aura tendance à avoir des pensées, cognitions et conduites plus rigides et moins flexibles, réduisant du même coup son fonctionnement adaptatif (Rolland, 2004).

Conceptualisation des symptômes psychologiques

Les problèmes psychologiques particuliers et les symptômes de psychopathologies peuvent se manifester chez un individu indépendamment de sa personnalité (Derogatis, 1994). Les outils d'évaluation des symptômes psychologiques sont nombreux et diversifiés. Certains vont viser à explorer divers symptômes afin d'offrir un bilan général de la symptomatologie, alors que d'autres cherchent spécifiquement à vérifier la présence ou non d'une caractéristique spécifique. À titre d'exemple, il existe différentes échelles, tels l'*inventaire de dépression de Beck (BDI : Beck Depression Inventory ; Beck, Steer et Brown, 1998)* ou l'échelle d'évaluation de l'apathie (*AES : Apathy Evaluation Scale; Marin, 1991*) qui permettent de vérifier si les symptômes de l'individu correspondent aux critères diagnostiques. À propos des évaluations qui permettent un bilan général de la symptomatologie, certains outils s'adressent à des populations particulières. C'est le cas, par exemple, de l'*inventaire neuropsychiatrique (NPI : Neuropsychiatric Inventory ; Cummings, 1997)* ou encore de l'échelle abrégée d'appréciation psychiatrique (*BPRS : Brief Psychiatric Rating Scale ; Overall et Gorham, 1962*). Dans cette dernière, 18 symptômes caractéristiques de la détresse psychologique sont énoncés : somatisation, anxiété, retrait affectif, désorganisation, culpabilité, tension, maniérisme et attitude, mégalomanie, tendances dépressives, hostilité, méfiance, hallucinations, ralentissement moteur, non-coopération, pensées inhabituelles, émoussement affectif, excitation, désorientation. Même si ces échelles permettent d'évaluer rapidement plusieurs symptômes affectifs communément présents au sein de la population normale (p.ex. dépression, anxiété et somatisation),

elles s'adressent plus particulièrement à des populations d'individus souffrant de démence ou de symptômes schizophréniques, ce qui en font deux outils d'évaluation dont la validité avec la population normale est compromise. Un autre outil psychométrique fréquemment utilisé en clinique est l'inventaire multiphasique de personnalité du Minnesota (MMPI) développé par Hathaway et McKinley (1943). Cet outil fournit un portrait global et une évaluation fine des caractéristiques psychologiques dans ses aspects normaux et pathologiques en déterminant la sévérité des dysfonctionnements (Groth-Marnat, 2003). Ainsi, les échelles cliniques de ce questionnaire évaluent dix aspects généraux, soit l'hypocondrie, la dépression, l'hystérie, la psychopathie, la masculinité-féminité, la paranoïa, la psychasthénie, la schizophrénie, l'hypomanie et, finalement, l'introversion sociale. Des caractéristiques psychologiques plus spécifiques, telles que l'anxiété, la dépression, les peurs, les pratiques antisociales, font également l'objet d'une évaluation grâce aux 15 échelles additionnelles du MMPI-II (Butcher, Dahlstrom, Graham, Tellegen & Kaemmer, 1989). Malgré la popularité du MMPI et le fait qu'il permette d'obtenir à la fois un portrait global et raffiné du profil psychologique d'un individu, la validité de l'instrument est controversée (Butcher et al., 1989). Bien que la deuxième version du test ait permis de remédier à quelques lacunes méthodologiques, la complexité de l'instrument ainsi que sa longueur d'administration (567 items à répondre) demeurent non négligeables. Ces éléments en font un outil d'évaluation parfois difficile à utiliser dans des contextes particuliers ou avec certains individus dont la performance peut être affectée négativement par un long protocole de passation.

Le modèle synthétisé de la symptomatologie psychologique de Derogatis (1994) comporte neuf catégories de symptômes psychologiques qui reflètent les problèmes rencontrés par la population générale, médicale ou psychiatrique. Ainsi, l'évaluation des dimensions liées à la somatisation (SOM), l'obsession/compulsion (O-C), l'anxiété (ANX), la dépression (DEP), l'hostilité (HOS), la sensibilité interpersonnelle (IS), l'anxiété phobique (PHO), l'idéation paranoïde (PAR) et le psychotisme (PSY) donnent un portrait global de l'état des symptômes psychologiques d'une personne, et ce, toutes populations confondues (Derogatis, 1994). Contrairement aux outils précédents, le *Symptom Checklist-90-Revised* (SCL-90-R; Derogatis, 1994) est facile d'administration, rapide, et convient à différents types de population, représentant des avantages appréciables.

Évaluation du profil psychologique chez les individus atteints d'ARSCS

À l'exception d'une étude réalisée par Verhoeven et al. (2012) auprès de deux frères diagnostiqués avec l'ARSCS (avec une mutation différente de celle retrouvée au SLSJ : c.1891+1delG), aucune autre étude s'intéressant au profil psychologique n'a, à notre connaissance, été réalisée auprès des adultes atteints de cette maladie. Verhoeven et al. (2012) ont procédé à l'observation et à l'évaluation de deux hommes de la même fratrie âgés de 50 et de 55 ans. De manière plus spécifique, ils ont évalué les caractéristiques psychologiques par le biais d'un examen neuropsychiatrique (entrevue clinique), de l'inventaire neuropsychiatrique (NPI; Cummings, 1997) et de l'échelle d'évaluation de l'apathie (AES; Marin, 1991). Un profil psychologique caractérisé par de l'impulsivité et des interactions sociales appauvries avec une diminution des réactions

cognitives et émotives aux facteurs environnementaux et aux événements était présent chez les deux hommes. Verhoeven et ses collègues (2012) ont également noté un manque d'efforts dans les tâches de la vie quotidienne ainsi qu'une attitude qui témoigne d'une indifférence. La présence de symptômes apathiques a également été mise en évidence par l'obtention de scores élevés à l'échelle d'évaluation de l'apathie (AES). Les chercheurs ont aussi rapporté que les deux individus étudiés présentaient une attitude joviale, amicale et coopérative. Bien que le NPI n'ait pas pu justifier la présence des symptômes d'ordre psychotique et dysphorique, un des patients présentait des symptômes d'idéation paranoïde, une irritabilité et une humeur dysphorique accompagnée d'une labilité émotionnelle. Ces études de cas ont permis d'associer pour une première fois l'ARSCS avec le SCAC et de dresser un portrait intéressant de l'état psychologique de deux individus atteints de la maladie. Toutefois, il est probable que les caractéristiques psychologiques manifestées par ces deux hommes soient tributaires des facteurs autres que ceux liés à l'ARSCS. L'âge avancé des participants, le fait qu'ils proviennent de la même fratrie, ou encore la mutation génétique différente de celle présente au SLSJ constituent des facteurs ayant pu influencer les résultats. Le manque de données probantes concernant le portrait psychologique des adultes atteints d'ARSCS est éloquent. En effet, ni le profil neuropsychologique ni le profil psychologique des adultes ataxiques pour qui la mutation est la plus fréquente au SLSJ, soit c.8844delT, n'ont encore fait l'objet d'une évaluation quelconque.

Pourtant, selon une récente étude portant sur les trajectoires d'emploi des individus atteints d'ARSCS, des problèmes d'attitudes et de comportements seraient

fréquemment rapportés par les employeurs et les proches (Tremblay et al., 2014). Le manque d'autocritique, la rigidité mentale, une attitude indisciplinée, des tensions au sein des relations interpersonnelles ainsi que des écarts de perception sont des caractéristiques psychologiques qui ont été observées chez la clientèle atteinte d'ARSCS. Selon les auteurs, ces attitudes problématiques pourraient être encore plus dommageables que les limitations physiques elles-mêmes (Tremblay et al., 2014). Une tendance à l'isolement, un manque de confiance en soi ainsi qu'un sentiment de découragement, voire de désespoir, ont également été constatés chez certains individus. Ces dernières caractéristiques pourraient être la représentation d'une détresse psychologique et d'une difficulté à accepter la maladie et son caractère progressif (Tremblay et al., 2014).

Dans le cadre de consultations en lien avec le développement du projet de recherche, les professionnels de la Clinique des maladies neuromusculaires (CMNM) du Centre de réadaptation *Le Parcours* du Centre intégré universitaire de santé et des services sociaux (CIUSSS) du SLJS intervenant auprès des individus atteints d'ARSCS laissent, eux aussi, entendre que des caractéristiques psychologiques communes seraient présentes chez les individus ataxiques. Les praticiens de la CMNM soupçonnent la présence de certains traits spécifiques, notamment une rigidité et une propension au déni ou à l'indifférence. Des signes d'anxiété et de dépression ont également été remarqués. Considérant, d'une part, que l'évaluation de la personnalité et des symptômes psychologiques représente une partie importante de l'évaluation médicale globale, et que, d'autre part, les facteurs affectifs influencent un individu dans l'utilisation optimale

de ses capacités (Ruis et al., 2014), il est pertinent d'évaluer les caractéristiques cognitives et psychologiques d'individus atteints d'ARSCS, et ce, tout spécialement au regard du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux récemment documenté.

Objectifs de recherche

La présente étude s'intéresse donc au volet psychologique de l'ARSCS. Elle vise à documenter les atteintes affectives et la personnalité d'individus atteints d'ARSCS et ce, pour différents groupes d'âge (entre 20 et 59 ans). L'étude exploratoire vise à dresser le profil psychologique de huit adultes atteints d'ARSCS en décrivant les traits de personnalité et les symptômes psychologiques pouvant être observés à l'aide de tests psychométriques. Puisque cette étude est réalisée dans le cadre d'un projet de recherche de plus grande envergure, l'objectif secondaire vise à explorer si des liens peuvent être établis entre le côté psychologique et les aspects cognitifs ou moteurs de la maladie. Les conclusions de cette étude permettront ainsi d'améliorer l'état des connaissances en regard des caractéristiques psychologiques associées à cette maladie, ce qui pourra potentiellement améliorer l'accompagnement psychomédical.

Méthode

Devis de recherche

Un devis de recherche de type descriptif et qualitatif est utilisé pour la présente étude. Plus spécifiquement, l'étude de cas multiple est la méthode privilégiée. Utile pour étudier les phénomènes méconnus ou encore peu documentés, l'étude de cas comme méthode de recherche est souvent la méthode de premier choix lorsqu'il s'agit de faire l'exploration d'un domaine nouveau (M. Sabourin, 1998). Ainsi, le choix d'un tel devis pour étudier le profil psychologique des individus ayant l'ARSCS permet de fournir des éléments nouveaux sur cette maladie. D'ailleurs, selon Collerette (1997), l'apport de ces éléments, qui enrichissent les connaissances actuelles à propos d'un sujet, constitue l'une des qualités principales de l'étude de cas.

Dans ce projet, l'étude de cas est considérée comme multiple puisqu'elle fait appel à plusieurs profils cliniques et ce, dans le but d'obtenir une description précise d'un ensemble d'individus, entendons ici, des individus atteints d'ARSCS. Ce devis est aussi préconisé pour rapporter et analyser une situation dans son contexte afin d'explorer comment les phénomènes à l'étude se manifestent et évoluent (Collerette, 1997; Stake, 1995; Yin, 2014). La méthode descriptive, par le biais d'une étude de cas multiple, semble donc indiquée puisqu'elle permet de rapporter et d'analyser comment les symptômes psychologiques ou les traits de personnalité semblent se manifester chez les individus atteints d'ARSCS. Le caractère multiple de l'étude permet la comparaison entre les individus ainsi que l'établissement de liens avec les éléments contextuels (p.ex.

particularités de passation lors de l'évaluation) ou disciplinaires également recueillis (p.ex. données portant sur la condition motrice ou sur le profil neuropsychologique). Ainsi, les résultats seront interprétés avec une vision holistique, ce que permet l'étude de cas (Stake, 1995; Yin, 2014).

Dans une optique exploratoire, l'étude de cas ne vise pas l'établissement de conclusions solidement établies mais plutôt l'émergence et l'élaboration de nouvelles hypothèses (Roy, 2009; M. Sabourin, 1998). Grâce à cette méthodologie, il sera donc possible de découvrir de nouveaux aspects de la maladie héréditaire qu'est l'ARSCS, d'en faire l'interprétation et de valider des hypothèses qui, si confirmées, pourront servir de matériau de base à de futures études (Merriam, 1998).

Participants

Un homme et une femme atteints d'ARSCS pour chacune des quatre tranches d'âge suivantes, soit 20-29 ans, 30-39 ans, 40-49 ans et 50-59 ans, ont été sélectionnés pour faire partie de l'étude, pour un total de huit participants. Ces huit participants constituent un sous-échantillon des 28 individus ayant participé au projet du GRIMN intitulé « *New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay; from models to treatment strategies* ».

La première phase de ce projet, déjà en cours, vise à documenter le profil des aptitudes motrices d'individus atteints d'ARSCS et de faire état de leur évolution dans le temps. Notre étude vise à apporter un volet complémentaire à la phase 1. Les données recueillies lors de la deuxième phase de participation portent donc sur le profil psychologique (personnalité et symptômes), objet de la présente étude, mais aussi sur les

profils neuropsychologiques, données analysées dans des projets complémentaires (Boivin-Mercier, 2017; Boucher, 2017).

Chaque individu participant à l'étude devait répondre aux critères de sélection suivants : 1) avoir un diagnostic d'ARSCS confirmé par l'analyse génétique, 2) être suivi à la clinique des maladies neuromusculaires du SLSJ, 3) être âgé entre 20 et 59 ans, 4) être résident de la région du SLSJ, et 5) avoir la présence de la mutation c.8844delT. Aussi, les participants ne devaient avoir aucune autre pathologie, maladie ou trouble pouvant avoir un impact sur le fonctionnement cognitif et affectif (p.ex. maladie d'Alzheimer).

Déroulement

Les participants ont, tout d'abord, été sélectionnés aléatoirement (selon les critères de sexe et d'âge) à partir de la banque de patients de la CMNM ayant accepté d'être sollicités pour des projets de recherche. En plus des critères de sexe et d'âge, le recrutement aléatoire a été fait en fonction du moment prévu de leur prochain rendez-vous annuel à la CMNM et de leur désir de participer à la recherche. Ainsi, lorsqu'ils se présentaient pour leur rendez-vous annuel, les patients rencontraient l'infirmière clinicienne de la CMNM qui leur expliquait, de façon générale, la nature de la participation au projet de recherche « *New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay; from models to treatment strategies* », tout en vérifiant leur intérêt à participer à l'étude. L'échantillon de la phase 1 a ainsi été constitué d'un total de 28 participants. Ceux-ci ont tous réalisé la première phase de l'étude portant sur le profil des aptitudes motrices.

L'échantillonnage aléatoire de la seconde partie de l'étude documentant les aspects cognitifs et psychologiques de la maladie a été réalisé à partir de la banque des 28 participants de la phase 1, toujours selon l'ordre de venue à leur rendez-vous et selon les catégories d'âge et de sexe recherchées. Une fois cette sélection faite, une candidate au doctorat en neuropsychologie, également collaboratrice pour le volet neuropsychologique a contacté les individus intéressés à poursuivre afin de leur expliquer les détails de l'étude et la nature de leur participation. Elle a également expliqué le formulaire de consentement aux participants (voir Appendice A) et répondu à leurs questions, le cas échéant, afin de s'assurer qu'ils étaient tous aptes à émettre un consentement éclairé. Tous les participants abordés ont accepté de poursuivre dans la seconde phase de l'étude. Aucun n'a abandonné. Ainsi, un homme et une femme atteints d'ARSCS pour chacune des quatre tranches d'âge suivantes, soit 20-29 ans, 30-39 ans, 40-49 ans et 50-59 ans, ont formé l'échantillon de la présente étude, pour un total de huit participants.

La passation des épreuves s'est déroulée sur trois demi-journées et a nécessité un total d'environ dix heures. Les participants ont été rencontrés individuellement, à la Clinique des maladies neuromusculaires du CIUSSS du SLSJ. La candidate au doctorat en neuropsychologie (Boivin-Mercier, 2017) a eu pour mandat d'administrer tous les tests neuropsychologiques. L'auteure de la présente étude (Amélie Desmeules), candidate au doctorat en psychologie, a procédé à l'évaluation psychologique nécessaire à la présente étude. L'ordre de passation des épreuves était planifié en fonction du niveau de difficulté habituellement estimé ainsi que du temps normalement nécessaire

pour réaliser chacune d'entre elles. Afin de favoriser la motivation des participants et de réduire le risque de fatigabilité chez ces derniers, les assistants de recherche proposaient, au besoin, une ou des pauses aux participants. Dans le même ordre d'idées, la passation des tests pouvait être exceptionnellement adaptée en fonction du rythme et de la condition du participant, c.-à-d. en modifiant l'ordonnancement des tests ou le mode d'administration. Toutefois, la méthode d'administration régulière a été privilégiée pour la majeure partie des participants et les adaptations n'ont été faites qu'en cas d'exception. Par exemple, pour les questionnaires psychologiques écrits, l'assistant de recherche pouvait décider d'effectuer la lecture ou de noircir les cases correspondant aux réponses du participant si la condition physique de celui-ci le nécessitait. Dans ces cas, l'adaptation requise a été notée et considérée comme un facteur confondant lors de l'interprétation des données. La performance des participants a été filmée en disposant la caméra de manière à préserver la confidentialité du participant (aucun visage n'a été filmé). Cette procédure avait pour but de faciliter la cotation des tests et de considérer, lors du visionnement, les aspects susceptibles d'influencer les résultats (temps requis, mode d'administration adapté, interactions avec l'assistant de recherche, etc.).

Instruments de mesure

En plus des questionnaires sociodémographiques, des outils psychométriques permettant d'évaluer la personnalité et les symptômes psychologiques ont été utilisés.

Questionnaires sociodémographiques

Les caractéristiques sociodémographiques des participants ont été recueillies par le biais de deux questionnaires développés par le Groupe de recherche interdisciplinaire

des maladies neuromusculaires (GRIMN). Les informations recueillies par le biais du document intitulé « Fiche signalétique » (voir Appendice B) concernaient l'âge, le sexe, le statut matrimonial, le type de résidence, le nombre de personnes vivant dans le même logement que le participant, le nombre d'enfants, la scolarité, l'occupation principale, le revenu annuel personnel et du foyer ainsi que la perception de leur situation économique. Le questionnaire d'informations générales (voir Appendice C) recueillait des informations sur le niveau de mobilité intérieure et extérieure, le niveau d'autonomie, et finalement, la perception de leur état de santé comparativement aux autres personnes de leur âge.

Évaluation de la personnalité

NEO-FFI. Le *NEO Five-factor Inventory* (NEO-FFI; Costa & McCrae, 1989) a été utilisé pour évaluer la personnalité des participants. Le NEO-FFI permet de mesurer les cinq dimensions de la personnalité, c.-à-d. l'ouverture (O), le caractère consciencieux (C), l'extraversion (E), l'agréabilité (A) et le névrosisme (N). Constitué de 60 items (12 items pour chacun des facteurs de la personnalité), ce test psychométrique est une version adaptée et plus rapide du *NEO Personality factors Revised* (NEO-PI-R) qui contient 180 items (Costa & McCrae, 1992).

La durée de passation du NEO-FFI est estimée à dix minutes pour la majorité des répondants (Costa & McCrae, 1992). Le questionnaire est auto-administré, sauf dans le cas particulier où un répondant présenterait des difficultés de lecture ou d'écriture. Dans cette situation, un temps supplémentaire peut être nécessaire pour compléter le questionnaire. D'ailleurs, le NEO-FFI a été choisi essentiellement à cause de sa rapidité

de passation. En effet, considérant les atteintes motrices et le risque de fatigabilité chez les participants, le NEO-FFI (comparativement au NEO-PI-R) semblait plus adapté à la condition des participants.

Le NEO-FFI a été traduit dans différentes langues et la validité de cet instrument a été démontrée auprès de diverses populations (McCrae & Costa, 2004). La version utilisée pour la présente étude est celle traduite et adaptée par S. Sabourin et Lussier (1992) grâce à une permission spéciale de l'auteur. Plusieurs études ont évalué la fidélité du NEO-FFI et ont conclu à une fidélité satisfaisante. Tandis que McCrae et Costa (2004) rapportent que les coefficients de consistance interne se situent entre 0,74 et 0,89 pour les cinq échelles du NEO-FFI, les coefficients alpha de la version française, tels que rapportés dans une étude québécoise, varient, quant à eux, de 0,68 à 0,85 (G. Bouchard, Lussier & Sabourin, 1999).

La cotation du test s'effectue en comptabilisant les scores notés par le participant sur chacune des dimensions à l'aide de la grille de cotation fournie avec le questionnaire. Chaque item est coté sur une échelle de type Likert de 5 points, où 0 signifie « en total désaccord » et 4 signifie « en total accord ». En cas de données manquantes, un score neutre, c'est-à-dire une cotation de « 3 » sur l'échelle Likert, est accordée pour l'énoncé, et ce, tel que prescrit par Rolland (2004) dans les procédures pour le contrôle de la validité. Les résultats bruts sont ensuite convertis en notes standardisées sous forme de score T. Les résultats variant entre 45 et 55 se situent dans la moyenne normative. Les scores T allant de 56 à 65 sont considérés comme élevés, alors que les résultats entre 34

et 44 sont, quant à eux, considérés comme des scores bas. Les scores plus extrêmes sont également possibles (scores très bas = 34 et moins ; scores très élevés = 66 et plus).

Les profils de personnalité des participants ont été dressés à l'aide des exemples de rapports d'interprétation informatisés (Costa & McCrae, 1992; Costa, McCrae & PAR Staff, 2000a, 2000b, 2010) et à la lumière des pistes d'interprétations fournies par Rolland (2004). Ce spécialiste de la personnalité est l'un des premiers à avoir contribué à l'adaptation du test NEO en langue française. Il propose une interprétation dynamique des profils obtenus en s'appuyant sur une connaissance approfondie de la littérature scientifique disponible à propos du *Big Five*. Ainsi, les profils dressés avec les résultats des tests suggèrent des hypothèses de comportements et des tendances de conduites (affects, cognitions et comportements) que la personne peut ou non présenter, basées sur le modèle suivant : Personnalité (Traits x Situation → Conduites probables [pensées, affects, intentions d'actions, actions]) (Rolland, 2004). Selon ce modèle, les traits doivent être vus comme des prédispositions à ressentir certains types d'affects, à entretenir différentes cognitions ou à entreprendre des actions typiques dans des situations particulières (Rolland, 2004).

Voici une définition des cinq grandes dimensions de la personnalité, évaluées par le NEO-FFI.

Traits de personnalité

Névrosisme. Le névrosisme (N) (vs stabilité émotionnelle) est le trait de personnalité prédisposant l'individu à percevoir les signaux de menaces, réels ou symboliques, et à réagir plus ou moins fortement aux stimuli jugés désagréables par la

production d'émotions et de cognitions négatives (Rolland, 2004). Un névrosisme élevé entraîne souvent une attention focalisée sur les aspects négatifs de la réalité ainsi qu'une tendance persistante à faire l'expérience d'émotions négatives (Costa & McCrae, 2008)..

Extraversion. L'extraversion (E) (extraverti versus introverti) est conceptualisée comme la tendance à rechercher les stimuli agréables et à être sensible aux stimulations de tout ordre, fournies notamment par l'environnement social (Rolland, 2004).

Ouverture. Le trait d'ouverture à l'expérience (O) se manifeste par la recherche active de nouveauté dans de nombreux domaines (croyances, valeurs, activités, idées, etc.). Pour mieux comprendre comment ce trait se manifeste, il peut être vu sur un continuum allant du pôle « conformisme-conventionnel » à un pôle « ouverture-curiosité » (Rolland, 2004).

Agréabilité. L'agréabilité (A) réfère à la nature des relations interpersonnelles de l'individu (Costa & McCrae, 2008). Ce trait renseigne sur le positionnement émotif à l'égard d'autrui et le type d'interactions que la personne est susceptible de mettre en place au contact des autres. Le niveau d'agréabilité d'une personne se situe sur un continuum allant de l'antagonisme à la compassion (Rolland, 2004).

Caractère consciencieux. Le caractère consciencieux (C) concerne les actions orientées vers l'atteinte d'objectifs et de buts fixés à plus ou moins long terme. La motivation, la persévérance, les stratégies d'organisation et de planification, ainsi que la capacité à concilier les tâches « à long terme » avec les activités de plaisir immédiat sont incluses dans ce trait de personnalité (Rolland, 2004).

Évaluation des symptômes psychologiques

SCL-90-R. La mesure de l'état des symptômes psychologiques a été effectuée à l'aide du *Symptom Checklist-90-Revised* (SCL-90-R; Derogatis, 1994), version française. Ce test psychométrique évalue plusieurs aspects psychologiques, sous neuf catégories symptomatiques de la psychopathologie. Ce questionnaire d'autoévaluation comporte un total de 90 items qui évaluent : la somatisation (SOM), l'obsession/compulsion (O-C), la sensibilité interpersonnelle (IS), la dépression (DEP), l'anxiété (ANX), l'hostilité (HOS), l'anxiété phobique (PHO), l'idéation paranoïde (PAR) et le psychotisme (PSY). Le SCL-90-R permet également d'obtenir trois indices de détresse supplémentaires, soit l'indice global de sévérité (GSI), l'indice de détresse des symptômes positifs (PSDI) et le total des symptômes positifs (PST) (Derogatis, 1994). Le répondant évalue à quel degré il a été affecté par chacun des symptômes lors des sept derniers jours sur une échelle de type Likert allant de 0 à 4, où 0 signifie « pas du tout » et 4 signifie « excessivement ». En cas de données manquantes, les ajustements nécessaires à réaliser se trouvent à même les calculs à effectuer lors de la cotation manuelle (p.ex. soustraire l'item manquant dans le total des items). Les scores bruts sont ensuite convertis en notes standardisées, sous la forme de score T, à partir d'une comparaison avec les normes du groupe « *nonpatient adult* ». Le seuil cliniquement significatif est fixé à 63 par les auteurs du test. Ainsi, un résultat supérieur ou égal à 63 représente un cas clinique positif et une détresse d'ampleur dite clinique. Les résultats s'approchant du seuil signalent que l'individu est affecté par la présence des symptômes,

sans pour autant qu'une détresse clinique y soit associée. Ces symptômes doivent néanmoins être considérés dans le portrait psychologique de l'individu.

L'interprétation du test se fait en débutant avec les indices globaux de détresse et en poursuivant avec l'analyse de chacune des échelles de symptômes.

Indices globaux de détresse

GSI. L'indice global de sévérité est le meilleur indicateur de la détresse psychologique. D'ailleurs, Derogatis (1994) juge approprié de retenir uniquement ce score comme mesure de la santé psychologique du répondant. Le GSI est obtenu en effectuant la somme des cotes d'intensité des 90 items du test.

PSDI. L'indice de détresse des symptômes positifs est une mesure de l'intensité moyenne des symptômes rapportés. Le PSDI est obtenu en divisant le score total du répondant par le total des symptômes positifs (PST) (Derogatis, 1994). Ainsi, un PSDI élevé indique que le répondant vit ses symptômes avec une intensité marquée. Cela signifie qu'il a répondu que ces symptômes le troublaient à un niveau élevé.

PST. Le total des symptômes positifs représente le nombre de symptômes rapportés par le répondant, c'est-à-dire le nombre d'items pour lequel le répondant a attribué une cote différente de zéro (Derogatis, 1994). Ainsi, un individu qui présente une large gamme de symptômes, sans que ces derniers viennent le troubler fortement, obtiendrait un PST élevé et un PSDI plutôt bas.

Échelles de symptômes psychologiques

SOM. L'échelle de somatisation évalue la détresse associée à des dysfonctionnements physiques (c.-à-d. système cardiovasculaire, gastro-intestinal,

respiratoire, musculaire et autres systèmes, incluant les symptômes corporels de l'anxiété), qu'ils soient réels ou imaginés (Derogatis, 1994).

O-C. L'échelle d'obsession-compulsion évalue la présence d'impulsions, de pensées et d'actions de nature répétitive vécues comme irrésistibles mais non-désirées, involontaires et contraignantes, c'est-à-dire qui dérogent du contrôle que la personne peut exercer (Derogatis, 1994). Un score élevé en O-C peut aussi refléter une difficulté dans l'accomplissement des tâches et référer à la présence de déficits cognitifs ou d'une rigidité d'esprit (Groth-Marnat, 2003).

IS. La sensibilité interpersonnelle réfère aux sentiments d'infériorité, d'inadéquation et d'insuffisance personnelle ressentis par l'individu lorsqu'il se compare aux autres. Une élévation de l'échelle IS indique la présence d'un sentiment d'inconfort marqué dans les relations interpersonnelles avec des difficultés dans le maintien d'une bonne estime de soi ainsi que d'une tendance à l'auto-dévalorisation (Derogatis, 1994).

DEP. L'échelle de dépression réfère aux symptômes dépressifs cliniques, incluant l'humeur dysphorique, la perte d'intérêt, d'énergie et d'appétit, l'anhédonie, le manque de motivation et les problèmes de sommeil. La présence d'idéations suicidaires, de sentiments de désespoir ainsi que les composantes cognitives et de somatisation de la dépression sont également évaluées par les items de cette dimension (Derogatis, 1994).

ANX. L'échelle d'anxiété fait référence aux manifestations typiques de l'état d'anxiété clinique : nervosité, appréhensions, inquiétudes, tensions, tremblements, crises de panique, peurs et autres symptômes physiologiques (Derogatis, 1994). Un score élevé signale que le répondant souffre d'un état d'anxiété clinique particulier ou qu'il est

confronté à une anxiété secondaire consécutive à l'émergence d'un autre trouble (Derogatis, 1994).

HOS. Un résultat élevé sur l'échelle d'hostilité décrit un individu qui entretient des pensées, ressent des sentiments et entreprend des actions qui sont caractérisés par des états émotifs reflétant un niveau de colère élevé. Cette colère peut se manifester par du ressentiment, de l'irritabilité, de l'agressivité ou de la rage (Derogatis, 1994).

PHO. La dimension nommée anxiété phobique indique la présence de peurs irrationnelles, excessives et persistantes à l'égard d'une personne, d'un endroit, d'un objet ou d'une situation particulière qui occasionnent des comportements d'évitement chez la personne souffrante (Derogatis, 1994).

PAR. L'échelle d'idéation paranoïde représente le comportement paranoïde sous la vision d'un mode de pensée dysfonctionnel face à l'extérieur, caractérisé par l'hostilité, la méfiance, la projection, la grandiosité, des illusions et un besoin de contrôle (Derogatis, 1994). Ce besoin de contrôle, décrit par l'échelle d'idéation paranoïde, est tributaire d'une crainte de perdre son indépendance et son autonomie (Groth-Marnat, 2003).

PSY. Interprétée sur un continuum allant d'un niveau mineur d'aliénation sociale à l'évidence même de la présence de symptômes psychotiques, l'échelle du psychotisme comprend des items indiquant un style de vie en retrait et socialement isolé et évaluant les troubles de la pensée, avec des symptômes comme les hallucinations et la pensée diffuse.

Selon Gosselin et Bergeron (1993), la fidélité du questionnaire du SCL-90-R, version française, est excellente. On a noté, pour les neuf dimensions évaluées ainsi que pour les trois indices globaux, une très bonne cohérence interne ainsi qu'une bonne fidélité test-retest auprès de la population générale, et ce autant dans la version originale américaine que dans la version francophone. Les auteurs rapportent des coefficients alpha allant de 0,90 à 0,92 pour les neuf échelles de la version francophone tandis que l'indice global obtient un coefficient de 0,96. Aussi, des corrélations allant de 0,71 à 0,83 confirment la bonne stabilité dans le temps des échelles de mesures de la version québécoise (Gosselin & Bergeron, 1993). La validité de convergence du test serait également acceptable puisque les corrélations entre les échelles varient de 0,37 à 0,74 (corrélation moyenne = 0,53) (Fortin & Coutu-Wakulczyk, 1985). Un temps d'administration entre 12 et 15 minutes est habituellement requis pour compléter le test, mais plus de temps peut être nécessaire pour certains individus (Derogatis, 1994).

Analyse

La méthode descriptive est utilisée pour l'analyse des résultats de cette recherche. Cette méthode permet d'établir le profil de chaque participant en comparant leurs résultats respectifs avec les normes établies par les tests administrés, c'est-à-dire avec le résultat moyen obtenu dans la population normale en fonction du genre et du groupe d'âge appropriés. Ensuite, les résultats sont également comparés entre les participants eux-mêmes afin de constater, de manière exploratoire, si certains symptômes psychologiques ou traits de personnalité semblent être davantage présents chez les individus d'un groupe d'âge donné. De plus, une analyse qualitative des

questionnaires aura lieu afin d'explorer si des items particuliers ressortent chez plusieurs des participants à l'étude. Cette analyse permettra de déterminer, par exemple, si certains énoncés des questionnaires reflètent véritablement des symptômes psychologiques, ou si, au contraire, ils semblent davantage représenter des conséquences de la condition médicale et être liés à l'ARSCS. Les profils psychologiques des participants sont présentés sous forme d'étude de cas multiple, ce qui permet de dresser le portrait psychologique complet de chacun d'eux.

Résultats

Les résultats de l'étude sont présentés en trois sections. La première section présente une description de l'échantillon et le portrait sociodémographique des participants. Les résultats portant sur la personnalité et les symptômes psychologiques sont ensuite présentés. L'analyse comparative exploratoire de cette section offre une vision globale de l'échantillon et permet de faire ressortir les tendances générales ainsi que les similitudes et différences entre les participants. Finalement, chacun des participants est présenté individuellement sous forme d'étude de cas afin de détailler les caractéristiques psychologiques spécifiques à leur profil. Notons que plusieurs pistes d'interprétation se retrouvent dans la section portant sur les études de cas. Le devis par étude de cas multiple a d'ailleurs été préconisé dans ce but.

Description de l'échantillon

L'échantillon se compose de huit participants, quatre femmes et quatre hommes âgés entre 20 et 59 ans. Les participants ont été codifiés en fonction de leur sexe et de leur groupe d'âge respectif afin de reconnaître rapidement leur rang dans l'échantillon (H20, F20, H30, F30, H40, F40, H50, F50); l'appellation H et F réfère au sexe et le chiffre réfère à la tranche d'âge auquel le participant appartient. Ces acronymes seront utilisés pour l'ensemble de l'analyse. Concernant l'administration des tests, trois participants ont eu besoin d'assistance pour répondre aux questionnaires psychométriques. Les items ont été lus oralement par l'assistante de recherche à H40, H50 et F50. La participante F50 a répondu par écrit aux items après la lecture par

l'assistante tandis que les participants H40 et H50 ont donné leur réponse verbalement à l'assistante qui s'occupait de faire la cotation écrite. Les autres participants ont été en mesure de répondre de façon individuelle.

Caractéristiques sociodémographiques

Le Tableau 1 présente le portrait sociodémographique des participants et regroupe les informations telles que le statut matrimonial, le nombre d'enfants, le nombre d'années d'études et le plus haut diplôme obtenu, l'occupation principale, le type de résidence, le nombre de personnes résidant avec le participant (excluant celui-ci), le revenu personnel, le revenu du foyer, ainsi que la perception de leur situation économique. Les informations concernant le niveau de mobilité intérieure et extérieure, le niveau d'autonomie et la perception de leur santé sont, quant à elles, comprises dans le Tableau 2. Ces tableaux présentent une vue d'ensemble des caractéristiques sociodémographiques et physiques des participants. Ils permettent de constater que les participants âgés de 40 ans et plus vivent davantage de limitations que ceux de moins de 40 ans. Les atteintes sur le plan physique se reflètent par le niveau de mobilité nécessitant des appareils adaptatifs et par le niveau d'autonomie restreint (besoin d'assistance). La sphère occupationnelle de leur vie semble également affectée par la perte de mobilité tel que représenté par les réponses à propos de leur occupation principale. En effet, cinq participants sont sans travail, dont les quatre plus âgés. Concernant la mobilité, outre la participante F40 qui utilise toujours un déambulateur, les autres individus des catégories 40-49 et 50-59 requièrent tous l'utilisation d'un fauteuil roulant ou d'un quadriporteur pour assurer leurs déplacements. À l'inverse, ces

aides techniques ne sont pas utilisées par les individus plus jeunes (< 40 ans). Les participants sont pour la grande majorité célibataires : seule F30 rapporte vivre en union de fait. Aucun participant n'a d'enfant. La scolarité des individus est marquée par un nombre d'années d'études qui varient entre 8 et 14 ans. Plus précisément, trois individus (H20, H40 et F40) n'ont pas obtenu de diplôme à la suite de leurs études au secondaire (DES). Deux (F20 et F30) ont obtenu des diplômes d'études professionnelles (DEP) et trois (H30, H50, F50) ont fréquenté les milieux d'enseignement collégial, dont deux qui ont été diplômés (DEC). La majorité des participants résident dans une maison avec au moins une autre personne. Uniquement deux participants vivent seuls, mais leur logement comprend une assistance disponible 24 heures sur 24 en cas de besoin. Les participantes F40 et F50 spécifient que la personne résidant avec elle est un aidant ou un membre de la famille. Concernant l'évaluation de leur santé, aucun individu n'a répondu avoir une santé *mauvaise* ou *excellente* lorsqu'ils se comparent aux individus du même âge qu'eux. La moitié estime être au niveau *passable* tandis que l'autre moitié se perçoit en *bonne* santé au même titre que les individus de leur âge. Cette perception ne semble pas être en congruence avec l'avancement de la maladie et des limitations. À titre d'exemple, les jeunes adultes (20-29 ans) évaluent leur santé comme étant *passable* alors que certains estiment être en *bonne* santé alors qu'ils sont plus limités sur le plan physique et reconnaissent avoir besoin d'assistance.

Le portrait sociodémographique des participants sera repris de façon individuelle dans chacune des présentations de cas.

Tableau 1

Caractéristiques sociodémographiques des participants atteints d'ARSCS

Caractéristiques	Participants atteints d'ARSCS selon les tranches d'âges							
	20-29		30-39		40-49		50-59	
	H20	F20	H30	F30	H40	F40	H50	F50
Statut matrimonial	Célibataire	Célibataire	Célibataire	Conjoint	Célibataire	Célibataire	Célibataire	Célibataire
Nombre d'enfants	0	0	0	0	0	0	0	0
Scolarité ^a	8 – n/a	12 - DEP	14 - DEC	12- DEP	10 - n/a	9 – n/a	12 - DES	14 -DEC
Occupation ^b	É/Tpartiel	Tpartiel	AS	Éplein	AS	RS	AS	Retraite-RS
Résidence	Maison	Maison	Maison	Jumelé	Appart. adapté	Maison	Appart. adapté	Maison
Personne vivant avec participant	4	2	3	1	0	1	0	1
Revenu personnel	NSP	10 à 15	10 à 15	<10	<10	10 à 15	20 à 29	15 à 20
Revenu foyer	NSP	NSP	NSP	NSP	<10	10 à 15	20 à 29	15 à 20
Situation économique	À l'aise	Suffisant	Très pauvre	Pauvre	À l'aise	Suffisant	Pauvre	Suffisant

^aLa scolarité comprend le nombre d'années d'études et le plus haut diplôme obtenu : n/a = ne s'applique pas; DES = diplôme d'études secondaires; DEP = diplôme d'études professionnelles; DEC = diplôme d'études collégiales.

^bLes types d'occupation sont : études à temps plein (Éplein), études à temps partiel (Épartiel), études et travail à temps partiel (É/Tpartiel), travail à temps partiel (Tpartiel), sans travail avec aide sociale (AS) ou pour raison de santé (RS) et retraite pour raison de santé (Retraite-RS).

NSP = Ne sait pas.

Tableau 2

Caractéristiques physiques des participants atteints d'ARSCS

Caractéristiques	Participants							
	H20	F20	H30	F30	H40	F40	H50	F50
Mobilité intérieure ^a	Sans aide	Sans aide	Sans aide	D	FR	D	FR	FR
Mobilité extérieure ^a	Canne	Sans aide	D	D	Q	Q	Q	FR
Niveau d'autonomie	Autonome	Autonome	Autonome	Autonome	Autonome-assistance au besoin	Assistance partielle	Assistance complète	Assistance partielle
Perception de sa santé physique	Passable	Passable	Bonne	Bonne	Bonne	Passable	Passable	Bonne

^aLes types de mobilité intérieure et extérieure comprennent : sans aide, avec canne, avec déambulateur (D), en fauteuil roulant (FR) ou en quadriporteur (Q).

Résultats aux tests psychologiques

Les données brutes des tests psychométriques utilisés ont été converties en notes standardisées sous la forme de score T (moyenne 50, écart-type de 10)¹. Conformément à la procédure de cotation, un score neutre a été accordé à l'item manquant de l'échelle extraversion du NEO-FFI pour la participante F40. Les indices de validité ont été respectés pour l'ensemble des répondants.

Tendances dans l'expression de la personnalité

Selon les normes du NEO-FFI, les résultats variant entre 45 et 55 se situent dans la moyenne normative. Les scores T allant de 56 à 65 sont, pour leur part, considérés comme élevés. Les résultats allant de 34 à 44 sont, quant à eux, considérés comme des scores bas. Les scores plus extrêmes sont également possibles (scores très bas = 34 et moins; scores très élevés = 66 et plus) (Costa & McCrae, 2008; S. Sabourin & Lussier, 1992). Le Tableau 3 présente les résultats obtenus au NEO-FFI. L'analyse descriptive ne peut mettre en évidence un profil de personnalité homogène chez les huit participants. Les profils masculins et féminins ne semblent pas, non plus, se distinguer d'une façon particulière l'un de l'autre en ce qui concerne la personnalité. Les caractéristiques des profils de personnalité seront élaborées dans les présentations individuelles des cas. Une attention particulière doit être portée à la compréhension des données du Tableau 3. La légende utilisée vise à représenter la force à laquelle le trait s'exprime dans le profil de

¹ Il a été choisi d'utiliser le score T comme résultat standardisé à défaut des autres standardisations possibles puisqu'il s'agit de la méthode de cotation recommandée par les auteurs et la plus couramment utilisée dans l'interprétation du NEO-FFI et du SCL-90-R.

Le score T détient une moyenne de 50, avec un écart-type de 10. Les normes des tests prévoient toutefois une catégorisation particulière pour délimiter l'importance des traits dans le profil psychologique.

personnalité, c.-à-d. son écart par rapport à la moyenne. Rappelons qu'il a été théorisé que, plus un trait s'écarte de la moyenne, plus il est rigide et plus il s'exprime fortement (Rolland, 2004). Ainsi, il ne faut pas perdre à l'idée que les traits qui s'expriment avec la plus grande force sont représentés, soit par des scores très bas, soit par des scores très élevés. Ces deux catégories représentent des traits extrêmes et ce, indépendamment de leur direction (très bas ou très élevé). Ainsi, dans le Tableau 3, les scores qui partagent la même lettre en indice supérieur font partie de la même catégorie et ne doivent pas être compris comme étant plus significatifs ou non que les autres.

Tableau 3

Résultats au NEO-FFI (score T)

	H20	F20	H30	F30	H40	F40	H50	F50
N	33 ^a	48	48	48	57 ^c	49	55	47
E	41 ^b	48	63 ^c	55	70 ^d	53	53	43 ^b
O	36 ^b	31 ^a	53	24 ^a	55	42 ^b	38 ^b	40 ^b
A	66 ^d	67 ^d	54	67 ^d	64 ^c	44 ^b	54	44 ^b
C	50	67 ^d	<26 ^a	50	<25 ^a	50	40 ^b	46

Note. Les scores qui partagent la même lettre en indice supérieur font partie de la même catégorie. Les scores moyens ($t = 45$ à 55) apparaissent sans lettre. Ainsi, les scores très bas ou bas (représentés par ^a et ^b) ne doivent pas être compris comme étant moins significatifs ou moins importants que les scores élevés ou très élevés (^c et ^d).

N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

^aScore très faible ($t \leq 34$); ^bScore faible ($t = 35$ à 44); ^cScore élevé ($t = 56$ à 65); ^dScore très élevé ($t \geq 66$).

Le Tableau 4 comptabilise le nombre de traits se situant dans la zone extrême pour chacun des participants. Tel que représenté dans le Tableau 4, plusieurs individus présentent des résultats extrêmes, c.-à-d. des résultats pour lesquels le score T obtenu se situe dans les zones très faibles ($t \leq 34$) ou très élevés ($t \geq 66$).

Tableau 4

Nombre de traits dans la zone extrême

	H20	F20	H30	F30	H40	F40	H50	F50
Nombre de traits extrêmes	2	3	1	2	2	0	0	0

Note. Les traits sont considérés extrêmes lorsque $t \leq 34$ ou $t \geq 66$.

En analysant la force d'expression des traits (scores T), nous constatons qu'un total de cinq individus présentent au moins un trait extrême dans leur profil de personnalité. Les profils des participants les plus âgés (50-59 ans) ne présentent aucun trait extrême, alors que ceux des plus jeunes, soit ceux âgés de 20-29 ans ou 30-39 ans, présentent des traits rigides. Bien que cela ne soit pas applicable pour les individus étudiés dans la tranche 40-49, il se pourrait que l'expression des traits soit différente entre les individus plus jeunes et plus âgés. Ici, parmi les plus jeunes (< 40 ans), tous présentent des traits extrêmes, alors que parmi les plus âgés (> 40 ans), trois profils sur quatre se caractérisent par l'absence de traits extrêmes.

De plus, une analyse globale trait par trait permet de constater des tendances dans l'expression des traits de personnalité des participants. Pour cela, les résultats *très faible* et *faible* ainsi qu'*élevé* et *très élevé* ont été réunis en deux catégories respectives, soit

faible et *élevé*, pour faire ressortir la tendance de l'échantillon autour du trait *moyen*. Ainsi, le Tableau 5 présente la proportion de participants ayant des traits faibles, moyens ou élevés selon les cinq dimensions de la personnalité.

Tableau 5

Proportion de participants ayant des traits faibles, moyens ou élevés selon les cinq dimensions de la personnalité

	N	E	O	A	C
Faible	12,5 % n = 1	25 % n = 2	75 % n = 6	25 % n = 2	37,5 % n = 3
Moyen	75 % n = 6	50 % n = 4	25 % n = 2	25 % n = 2	50 % n = 4
Élevé	12,5 % n = 1	25 % n = 2	0 % n = 0	50 % n = 4	12,5 % n = 1

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Cette analyse permet de constater que la majorité¹ des participants présentent un névrosisme (75 %), une extraversion (50 %) et un caractère consciencieux (50 %) dans la moyenne. La majorité des participants présentent également une agréabilité élevée (50 %) ainsi qu'une faible ouverture à l'expérience (75 %).

Concernant l'échelle O, on peut constater une tendance vers l'obtention de scores plus faibles. En effet, la répartition des participants sur ce trait de personnalité s'effectue d'une manière plus franche vers le pôle « conformisme-conventionnel » : 75 % de

¹ La majorité comprend la notion de « majorité relative ». La majorité relative correspond à la catégorie dans laquelle le plus grand nombre de participants est retrouvé par rapport aux catégories concurrentes.

l'échantillon, soit six participants sur huit, obtiennent un score faible ou très faible, alors qu'aucun participant n'obtient un score dans la zone élevée.

Une certaine tendance vers l'obtention de scores plus faibles peut aussi être constatée sur l'échelle C. En effet, un caractère consciencieux élevé n'est observé que chez un seul participant, alors qu'un caractère consciencieux faible est observé chez trois participants. Deux de ces trois profils se caractérisent d'ailleurs par un caractère consciencieux se situant dans la zone très faible, représentation supplémentaire de la tendance vers l'obtention de scores plus faibles.

En ce qui concerne l'échelle A, les résultats obtenus démontrent que la moitié des participants ($n = 4$) présentent une agréabilité élevée. De plus, sur les quatre participants de cette catégorie, trois présentent un trait extrême, c'est-à-dire une agréabilité très élevée.

Les résultats des échelles N et E semblent, quant à eux, se répartir normalement dans l'échantillon. Pour l'échelle E, on retrouve la moitié des participants ($n = 4$) dans la moyenne. Le niveau d'extraversion obtenu par les quatre autres participants varie : deux sont plus introvertis (score bas) et deux plus extravertis, dont un obtient un résultat très élevé. Les résultats obtenus à l'échelle N démontrent que la majorité des participants (75 %) présente un névrosisme dans la moyenne. Un seul participant obtient un score élevé, et un autre obtienne un score très faible.

Bilan des symptômes psychologiques

Selon les normes du SCL-90-R, le seuil cliniquement significatif est fixé à 63 (Derogatis, 1994). Ainsi, un résultat supérieur ou égal à 63 est jugé élevé et représente

un cas clinique positif (détresse d'ampleur clinique). Les résultats se rapprochant du seuil clinique sont également à prendre en considération. Le Tableau 6 présente les résultats en score T obtenus aux diverses échelles du SCL-90-R.

Tableau 6
Résultats au SCL-90-R (score T)

	H20	F20	H30	F30	H40	F40	H50	F50
SOM	55	41	65**	58	59	61*	62*	62*
O-C	52	49	74**	50	69**	54	69**	66**
IS	53	62*	64**	39	57	39	>80**	60*
DEP	55	52	67**	53	60*	50	77**	54
ANX	40	50	62*	44	69**	44	79**	65**
HOS	49	44	62*	54	55	40	62*	66**
PHO	47	39	63**	54	67**	54	71**	66**
PAR	49	57	65**	49	57	41	65**	66**
PSY	44	44	69**	53	68**	44	>80**	71**
GSI	51	50	68**	50	64**	49	77**	65**
PSDI	46	51	60*	46	53	53	67**	50
PST	51	50	67**	52	64**	48	71**	71**

Note. SOM = somatisation; O-C = obsession-compulsion; IS = sensibilité interpersonnelle; DEP = dépression; ANX = anxiété; HOS = hostilité; PHO = anxiété phobique; PAR = idéation paranoïde; PSY = psychotisme; GSI = indice global de sévérité ; PSDI = indice de détresse des symptômes positifs; PST = total des symptômes positifs.

* Résultats considérés élevés. ** Seuil de détresse cliniquement significatif : $t \geq 63$.

L'analyse descriptive démontre que la moitié de l'échantillon ($n = 4$) est significative à l'égard de la détresse psychologique. En effet, 75 % des hommes de notre échantillon ($n = 3$) présentent des niveaux de détresse d'ampleur clinique. Seul le participant le plus jeune (H20) fait exception. Chez les individus de sexe féminin, c'est plutôt l'inverse qui se produit : 75 % des femmes ($n = 3$) présentent un profil normatif, sans symptôme psychologique ni détresse et, la participante la plus âgée est la seule femme étudiée qui présente des symptômes psychologiques d'ampleur clinique. Ces quatre individus souffrants (H30, H40, H50 et F50) sont également ceux pour qui les échelles de symptômes psychologiques sont significatives ou élevées.

Parmi les quatre participants qui ne présentent pas de détresse d'ampleur clinique, deux (F20 et F40) ont obtenu un résultat considéré élevé sur une échelle, suggérant qu'elles présentent un inconfort et un malaise avec les composantes de ces échelles, sans que celle-ci ne soit d'ampleur importante. Le profil des deux autres participants (H20 et F30) suggère, quant à lui, l'absence complète de symptômes psychologiques.

En ce qui concerne spécifiquement les divers symptômes psychologiques, aucun symptôme n'est significatif chez tous les participants. Le Tableau 7 représente le nombre de participants qui obtiennent un score significatif sur les échelles, ainsi que le nombre total d'individus qui rapportent être affectés par les symptômes (donc qui obtiennent des scores considérés comme *élevés*, même s'ils n'atteignent pas le seuil significatif).

Tableau 7

Nombre de participants affectés par les symptômes

	SOM	O-C	IS	DEP	ANX	HOS	PHO	PAR	PSY	GSI
Significatif	1	4	2	2	3	1	4	3	4	4
Total	4	4	4	3	4	3	4	3	4	4

Note. SOM = somatisation; O-C = obsession-compulsion; IS = sensibilité interpersonnelle; DEP = dépression; ANX= anxiété; HOS = hostilité; PHO= anxiété phobique; PAR = idéation paranoïde; PSY = psychotisme; GSI = indice global de sévérité.

Les symptômes d'obsession-compulsion, d'anxiété phobique et de psychotisme apparaissent significatifs chez la moitié des individus étudiés (50 %). L'anxiété et les idéations paranoïdes affectent significativement trois participants (37,5 %). Les autres symptômes (SOM ; IS ; DEP ; HOS) sont moins fréquemment vécus avec une intensité marquée. En fait, au plus quatre participants se disent affectés par ces symptômes, mais la détresse accompagnant les symptômes de somatisation, de sensibilité interpersonnelle, de dépression et d'hostilité n'est significative que pour un ou deux individus.

Présentation des cas

Le profil psychologique de chacun des participants (traits de personnalité et symptômes psychologiques) est dressé dans cette section. L'analyse descriptive des traits de personnalité (NEO-FFI) se fait à la lumière des pistes et principes d'interprétation fournis par Rolland (2004) ainsi que sur les exemples de rapports informatisés (Costa & McCrae, 1992; Costa et al., 2000a, 2000b, 2010). L'interprétation

des symptômes psychologiques (SCL-90-R) se base sur les indications de Groth-Marnat (2003) et sur les exemples de rapports d'interprétation (Derogatis, 1994, 2004).

Les profils présentent une brève description du participant incluant les données sociodémographiques, l'interprétation du profil de personnalité pouvant être dégagée des résultats obtenus à l'inventaire de personnalité NEO (description détaillée de chaque score obtenu sur les cinq traits de personnalité ainsi que les combinaisons particulières de traits), ainsi qu'une description des symptômes psychologiques significatifs ou à considérer dans le profil du participant. Pour faciliter la compréhension et augmenter l'unicité des profils psychologiques, les dimensions sont présentées, non pas selon un ordre préétabli, mais en fonction de leur importance dans le profil de l'individu. Certaines abréviations jumelant la première lettre du trait et le signe + ou - seront utilisés dans les descriptions afin d'illustrer le niveau de déviation par rapport à la moyenne. Par exemple, A- signifie que l'agréabilité se situe à un niveau *faible* ou *très faible*.

Il est important de rappeler que les interprétations des profils de personnalité consistent en des hypothèses et ne se veulent pas une description exhaustive et précise des participants à l'étude. Les profils dressés avec les résultats des tests suggèrent des hypothèses de comportements et des tendances de conduites (affects, cognitions et comportements) que la personne peut ou non présenter. Les traits doivent être vus comme des prédispositions à des schémas d'affects susceptibles d'être ressenties, de cognitions pouvant être présentes ou d'actions pouvant être entreprises par l'individu dans des situations particulières (Rolland, 2004). Une complexité de facteurs déterminent et influencent les conduites humaines, ce pourquoi les interprétations

doivent être utilisées avec prudence. Les différences intra-individuelles sont inévitables et peuvent venir influencer la manière dont les traits se manifestent et s'expriment dans le quotidien de la personne. Les profils pourraient varier en considérant la présence de nombreux facteurs non étudiés dans cette recherche (association avec l'histoire de vie, facteurs situationnels, etc.). Certains de ces aspects seront soulevés en discussion.

Participant # 1 – H20

Monsieur H20 est un homme âgé entre 20 et 29 ans. Célibataire et sans enfant, il vit dans une maison avec quatre autres personnes. À ce jour, ce participant cumule huit ans de scolarité. Il est toujours étudiant et effectue un programme de type travail-études. Concernant sa mobilité physique, monsieur marche sans aide à l'intérieur et utilise une canne lorsqu'il se trouve à l'extérieur. Il se dit autonome et n'a pas besoin d'assistance. Comparativement aux autres gens de son âge, H20 estime sa santé physique passable.

Profil de personnalité

Le profil de personnalité révélé par l'inventaire de personnalité NEO-FFI de H20 (voir Tableau 8) présente deux traits de personnalité dans les zones extrêmes (N-; A+), deux traits dans la zone faible (O-; E-) et un trait dans la moyenne normative (C).

Névrosisme. Situé à un niveau très faible, le névrosisme est un des deux traits qui affecte le plus la manière d'être de H20 (l'autre étant, l'agréabilité). Les individus présentant un N très faible sont empreints d'un grand sang-froid et détiennent une grande résistance au stress. Ce résultat suggère que H20 affronte les événements stressants ou les problématiques en demeurant calme et en se montrant solide devant les difficultés.

Tableau 8

Résultats de H20 au NEO-FFI

Trait	Résultat	Catégorie
N	33	Très bas
E	41	Bas
O	36	Bas
A	66	Très élevé
C	50	Moyenne

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C= caractère consciencieux.

Les émotions négatives, telles que la colère, la tristesse ou l'anxiété sont peu susceptibles de faire partie de son vécu émotif. Les personnes avec un névrosisme très faible n'ont pas tendance à être affectés par les événements et les problématiques, autant sur le plan cognitif qu'affectif. Par son calme et son grand contrôle émotionnel, il est possible que H20 se présente souvent comme étant détaché des événements. Cet aspect de personnalité peut devenir problématique, notamment lorsque des ajustements sont nécessaires. Donc, un névrosisme très faible peut empêcher l'individu de ressentir et de voir les signaux nécessitant une mobilisation, une action et/ou un ajustement de sa part. Ainsi, certaines situations peuvent perdurer dans le temps et devenir encore plus problématiques qu'elles ne l'étaient au départ. Avec un score aussi faible, H20 peut certainement paraître aux yeux des autres comme un homme indifférent et insouciant. Il peut être perçu comme n'accordant d'importance à rien, trop rationnel, coupé de ses émotions et peu impliqué. Toutefois, l'agréabilité élevée de monsieur vient moduler l'impact de son névrosisme très faible. En effet, selon les résultats, H20 saurait

démontrer de l'intérêt pour les autres et un souci important du bien-être d'autrui, apaisant ainsi l'impression d'indifférence pouvant être ressentie par son entourage.

Agréabilité. Il s'agit du deuxième trait le plus puissant du profil de personnalité de H20. Le score très élevé en agréabilité nous renseigne sur la disposition de cet homme à se préoccuper des autres, de leur bien-être et de leurs besoins. Les individus à l'agréabilité très élevée sont serviables, attentionnés et prêts à offrir leur aide spontanément. Ils font naturellement confiance aux autres. Ce résultat suggère que H20 est un homme avec une attitude bienveillante et amicale qui coopère bien. Les individus obtenant ce genre de résultat ont généralement tendance à ne pas s'imposer, à se montrer accommodant, conciliant et tolérant. Ils peuvent avoir tendance à faire passer les besoins des autres avant les leurs. L'agréabilité élevée décrit une personne empathique et très sensible à la souffrance des autres. Ici encore, H20 est en quelque sorte protégé d'une trop grande sensibilité par son névrosisme très faible décrit précédemment. Toutefois, la combinaison de ses deux traits peut également augmenter le risque de voir émerger certaines problématiques (tel un manque d'affirmation). Aux yeux des autres, H20 peut sembler naïf, soumis, manquant de caractère ou dépendant. Il peut avoir de la difficulté à prendre sa place et à se défendre. Sa crédulité, sa générosité et son innocence peuvent aussi devenir des problèmes potentiels.

Ouverture. Troisième trait qui s'écarte de la moyenne, l'ouverture se situe dans la zone faible (pôle conformiste-conventionnel) pour H20. Ce trait propose que monsieur préfère grandement les situations et activités connues et familières aux situations comportant de la nouveauté. La variété n'est généralement pas un besoin pour

les individus présentant ce trait de personnalité. Au contraire, leurs intérêts sont plutôt restreints et focalisés sur les domaines déjà connus. Les individus comme H20 avec un score faible en O peuvent paraître aux yeux des autres comme étant fermés aux expériences, aux idées et aux méthodes nouvelles. Étant donné l'importance accordée aux habitudes et à la routine, ils peuvent également être considérés comme des personnalités rigides. Les problèmes potentiels concernent la capacité d'adaptation en général, adaptation touchant les situations mais également les relations. En effet, une faible ouverture peut engendrer des difficultés relationnelles dues à une faible tolérance ou à des incompréhensions pour des modes de pensée différents de ceux partagés par monsieur (le profil de H20 permet de penser qu'il aura davantage tendance à se montrer indifférent qu'intolérant). Des difficultés dans la compréhension et l'expression des émotions sont également possibles, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique.

Extraversion. Le niveau d'extraversion de ce participant se situe dans la zone faible. H20 peut être décrit comme un individu plutôt introverti, qui préfère faire les choses seul ou en groupe restreint. Les situations bruyantes, avec beaucoup de personnes, ainsi que les environnements avec des stimulations sensorielles prolongées (bruits, sons, mouvements, etc.) sont généralement évités par les individus qui présentent ce type de trait; ils retirent en général peu de satisfaction de ce genre de situations et ont tendance à se montrer davantage calmes et retirés dans les interactions sociales. Aux yeux des autres, H20 peut paraître réservé et solitaire, voire distant et manquant d'enthousiasme. Certains le trouveront difficile à aborder et à cerner. L'isolement social,

l'absence de réseau relationnel et de soutien social ainsi que le détachement des relations interpersonnelles sont des problématiques à considérer lorsque l'extraversion se situe dans la zone faible.

Caractère consciencieux. Monsieur obtient un score moyen en caractère consciencieux. Comme la majorité des gens, H20 détient un sens de la discipline et une organisation dans la moyenne. Cela signifie qu'il arrive à équilibrer le respect des obligations et contraintes liées à ses engagements et la satisfaction de ses besoins et désirs. La conciliation de ses diverses obligations et de ses périodes de relaxation et de loisirs est susceptible de se faire aisément et sans anicroche.

Interaction et synergie des traits. La combinaison particulière de certains traits est à souligner dans le profil de personnalité de Monsieur. Comme mentionné à même la description de son profil, la combinaison N-/A+ (tous deux, à un niveau extrême) vient modérer la puissance de chacun de ces deux traits. Aussi, la combinaison de ces traits réfère au style de contrôle de la colère. Ainsi, N-/A+ décrit un individu réticent à exprimer sa colère, avec un bon contrôle de soi, qui préfère souvent oublier, tolérer et passer outre les contrariétés vécues. Son style d'interactions avec autrui s'exprime également par la combinaison de son agréabilité très élevée et de son extraversion faible (A+/E-), combinaison décrivant un individu modeste et effacé, mais sympathique et qui a tendance à entrer en contact avec autrui pour leur faire plaisir ou pour les aider. Par ailleurs, la combinaison N-/O- décrit souvent un individu hyposensible qui, d'une part, n'a pas tendance à vivre des émotions négatives mais qui, d'autre part, aura tendance à les dénier ou minimiser l'importance de telles émotions si elles venaient à être

ressenties. Ils se défendront de cette situation par la mise en action ou la recherche de solutions concrètes et de distractions. Le névrosisme très faible de H20 interagit aussi avec son extraversion faible (N-/E-), combinaison exprimant ici une très faible réactivité tant aux stimuli désagréables qu'aux stimuli agréables de la vie (émoussement affectif et indifférence). Par ailleurs, la combinaison E-/O- renseigne sur le caractère solitaire de l'individu, et sur sa tendance aux activités traditionnelles ou routinières. Finalement, les individus O-/A+ s'appuient sur les valeurs et croyances familiales et traditionnelles, le respect des règles établies et des demandes se fait sans questionnement.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R ne révèle aucune détresse psychologique de nature clinique et significative. Les indices de détresse (GSI = 51 ; PSDI = 46 ; PST = 51), ainsi que les neuf dimensions de symptômes psychologiques se trouvent tous dans la moyenne normative. La Figure 1 détaille les scores obtenus.

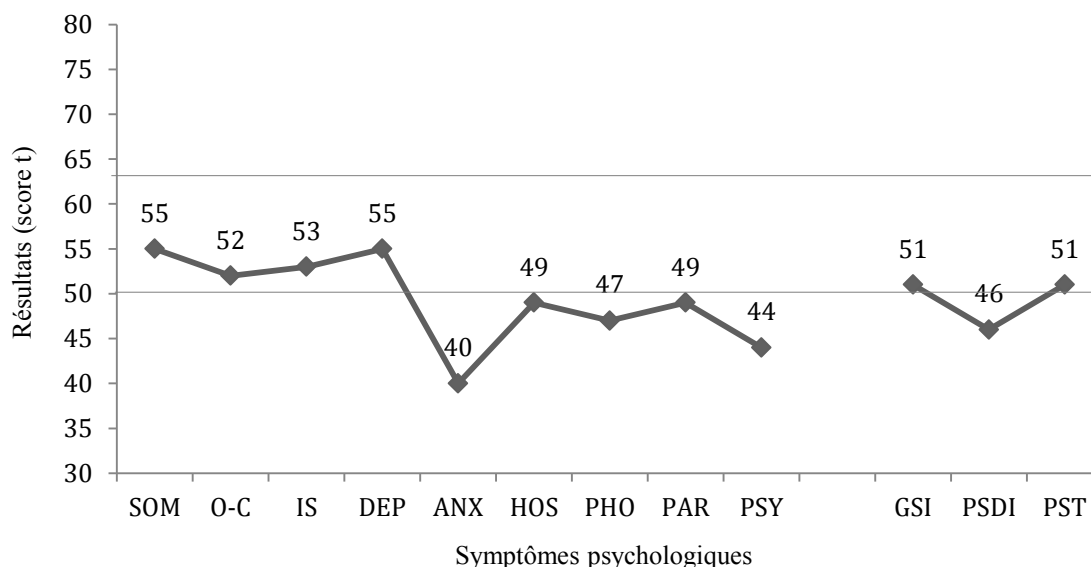


Figure 1. Résultats de H20 au SCL-90-R.

Participant #2 – F20

Femme, âgée entre 20 et 29 ans, cette participante est célibataire et n'a aucun enfant. F20 vit dans une maison individuelle en compagnie de deux autres personnes. Madame a obtenu un diplôme d'études professionnelles (DEP), équivalent à 12 années de scolarité, et occupe présentement un travail à temps partiel. Concernant sa mobilité physique, F20 marche sans aide à l'intérieur tout comme à l'extérieur. Elle est autonome et estime sa santé physique passable lorsqu'elle se compare aux gens de son âge.

Profil de personnalité

L'inventaire de personnalité de F20 (voir Tableau 9) est caractérisé par la présence de trois traits de personnalité qui ressortent comme étant très saillants, c.-à-d. dans la zone très élevée ou très basse (O-; A+; C+). Les deux autres traits (N; E) se situent, dans la moyenne normative. Ainsi, les trois traits de personnalité dominants de F20 (O-, A+, C+) s'expriment certainement dans la majorité des situations.

Tableau 9

Résultats de F20 au NEO-FFI

Trait	Résultat	Catégorie
N	48	Moyenne
E	48	Moyenne
O	31	Très bas
A	67	Très élevé
C	67	Très élevé

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture; A = agréabilité; C = caractère consciencieux

Ouverture. F20 obtient sur l'échelle O un résultat la situant dans la catégorie très faible (pôle conformiste-conventionnel). Ce trait propose que la participante préfère

grandement les situations et activités connues et familières aux situations comportant de la nouveauté. La variété n'est généralement pas un besoin pour les gens présentant ce trait de personnalité. Au contraire, leurs intérêts sont plutôt restreints et focalisés sur les domaines déjà connus. Les individus comme F20 avec un score très faible sur l'échelle O paraissent souvent aux yeux des autres comme étant fermés aux expériences, aux idées et aux méthodes nouvelles. Étant donné l'importance accordée aux habitudes, ils peuvent également être considérés comme des personnalités rigides. Les problèmes potentiels concernent la capacité d'adaptation en général, adaptation touchant les situations mais également les relations. En effet, une faible ouverture peut engendrer des difficultés relationnelles en raison d'une faible tolérance ou à des incompréhensions pour des modes de pensée différents de ceux partagés par madame. Des difficultés dans la compréhension et l'expression des émotions sont également possibles, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique. Finalement, les intérêts restreints peuvent également être un problème potentiel.

Agréabilité. Il s'agit du deuxième trait le plus puissant du profil de personnalité de F20 (avec O et C). Le score très élevé en A nous renseigne sur la disposition de cette participante à se préoccuper des autres, de leur bien-être et de leurs besoins. Les individus à l'agréabilité très élevée sont généralement serviables, attentionnés et prêts à offrir leur aide spontanément. Ils font naturellement confiance aux autres. Ce résultat suggère que F20 est une femme avec une attitude bienveillante et amicale qui coopère bien. Les individus obtenant ce genre de résultat ont généralement tendance à ne pas s'imposer, à se montrer accommodants, conciliants et tolérants. Ils peuvent avoir

tendance à faire passer les besoins des autres avant les leurs. L'agréabilité élevée décrit une personne empathique et très sensible à la souffrance des autres. Il est possible, étant donné la force par laquelle s'exprime ce trait, que F20 s'accommode à presque tout et qu'elle ait tendance à l'évitement (surtout lorsque des situations conflictuelles se présentent à elle). Aux yeux des autres, elle peut sembler amicale et coopérative, mais aussi naïve, soumise, manquant de caractère ou dépendante. Elle peut avoir de la difficulté à prendre sa place et à se défendre. Sa crédulité, sa générosité et son innocence peuvent aussi devenir des problèmes potentiels.

Caractère consciencieux. F20 obtient un score très élevé sur l'échelle C. Il s'agit ainsi d'un des traits les plus puissants qui s'exprime fortement dans sa personnalité (avec A et O). Ce résultat suggère que F20 est une personne persévérante, organisée et prête à beaucoup d'efforts pour atteindre la réussite. Les individus obtenant ce genre de résultat sont généralement très organisés et très déterminés. Ils se fixent des objectifs élevés et font preuve d'une grande discipline pour atteindre la réalisation de ceux-ci, et ce malgré les difficultés, les distractions ou les obstacles rencontrés. Selon ce test, F20 assume sans dépit ses responsabilités et se montre fiable dans ses engagements. Le niveau très élevé du C suggère que F20 met un soin méticuleux dans la réalisation de pratiquement tout ce qu'elle entreprend. Elle a certainement tendance à avoir un grand besoin de structure et de règles, à être méthodique et minutieuse. De manière générale, les autres peuvent trouver que les individus au fort caractère consciencieux sont trop absorbés par la réussite. Certains les trouveront obstinés et rigides, d'autres trouveront qu'ils font plutôt preuve d'acharnement. Les problèmes éventuels de ce trait de

personnalité résultent de cette tendance à se concentrer avec persistance sur leurs buts et leurs priorités personnelles, pouvant ainsi amener un déséquilibre entre la réalisation de ces buts et le bon fonctionnement des autres sphères de leur vie (loisirs, vie relationnelle et sociale, etc.). La présence d'une grande rigidité dans leurs actions et l'attention excessive portée aux détails et au respect des règles peuvent également devenir problématiques si celles-ci deviennent excessives et envahissantes, empêchant ainsi l'adaptation et la flexibilité nécessaires à diverses situations de vie.

Névrosisme. F20 a un score en névrosisme qui se situe dans la moyenne normative. Ce résultat suggère que F20 est, comme la plupart des gens, une personne normalement calme dans le quotidien et les situations habituelles, qui peut, dans les situations imprévues et stressantes, être momentanément affectée et éprouver de la détresse. Les cognitions et les affects négatifs conséquents à ces situations sont toutefois passagers et surmontés convenablement. Sa capacité à gérer le stress est aussi bonne que la plupart des gens.

Extraversion. L'extraversion se situe, comme le névrosisme, à un niveau moyen. Comme la majorité des individus, F20 préconise un équilibre entre les activités passées en groupe et les activités individuelles. Les environnements avec stimulations (personnes, bruits, mouvements) lui conviennent, mais elle aime aussi vivre des périodes de solitude dans des environnements plus calmes et routiniers. Le seuil de réactivité aux stimulations est modéré. Elle se montre sensible aux aspects agréables de la vie, mais cette sensibilité comporte des variations, dépendamment des circonstances et des situations.

Interactions et synergie des traits. Les deux traits les plus puissants du profil de personnalité de F20 sont l'agréabilité et le caractère consciencieux. La combinaison de ces deux traits (A+/C+) décrit une personne dotée d'une grande persévérance, qui travaille de manière assidue pour le bénéfice des autres. L'énergie de ce type de personne est normalement canalisée pour atteindre les objectifs et elle se montre dévouée pour répondre aux besoins et demandes des autres. Chez cette participante, une agréabilité élevée se combine également à une ouverture faible (A+/O-). Comme présenté dans le profil de H20, les individus A+/O- s'appuient sur les valeurs et croyances familiales et traditionnelles et le respect des règles établies ainsi que des demandes se fait sans poser de questions. Enfin, la dernière combinaison du profil unit un caractère consciencieux très élevé avec une ouverture faible. Cette combinaison parle du style d'apprentissage de la participante. Les individus C+/O- sont décrits comme étant « au pied de la lettre ». Ce type de personnalité s'illustre par une tendance à se conformer à toutes les règles sans remise en question, au risque de manquer de créativité ou d'imagination. De plus, ces individus excellent généralement dans les tâches nécessitant des apprentissages par coeur, mais éprouvent plus de difficultés avec les situations complexes et peu structurées ainsi qu'avec les questionnements généraux qui demandent plus de flexibilité et qui ne comportent pas qu'une seule bonne réponse.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R révèle que, parmi les neuf échelles de symptômes, aucune n'atteint le seuil clinique de détresse psychologique. La Figure 2 détaille les scores obtenus. Les trois indices globaux de détresse (GSI = 50 ;

PSDI = 50 ; PST = 51) sont tous dans la moyenne. Toutefois, deux échelles, soit celle de la sensibilité interpersonnelle (IS) ($t = 62$) et celle de l'idéation paranoïde (PAR) ($t = 57$) doivent être considérées. Le score obtenu à IS suggère que madame éprouverait un inconfort important dans les relations interpersonnelles et des difficultés dans le maintien d'une bonne estime de soi, avec une tendance à la dévalorisation. La détresse y étant associée semble importante, quoique non-significative au niveau clinique. Toutefois, l'élévation de cette échelle en comparaison avec le profil aux résultats majoritairement très bas peut illustrer la présence d'une souffrance marquée. Le résultat obtenu à PAR suppose que quelques symptômes d'idéation paranoïde se trouvent dans le profil de la participante, suggérant une certaine méfiance, mais qui ne revêt pas d'un caractère anormal ou pathologique.

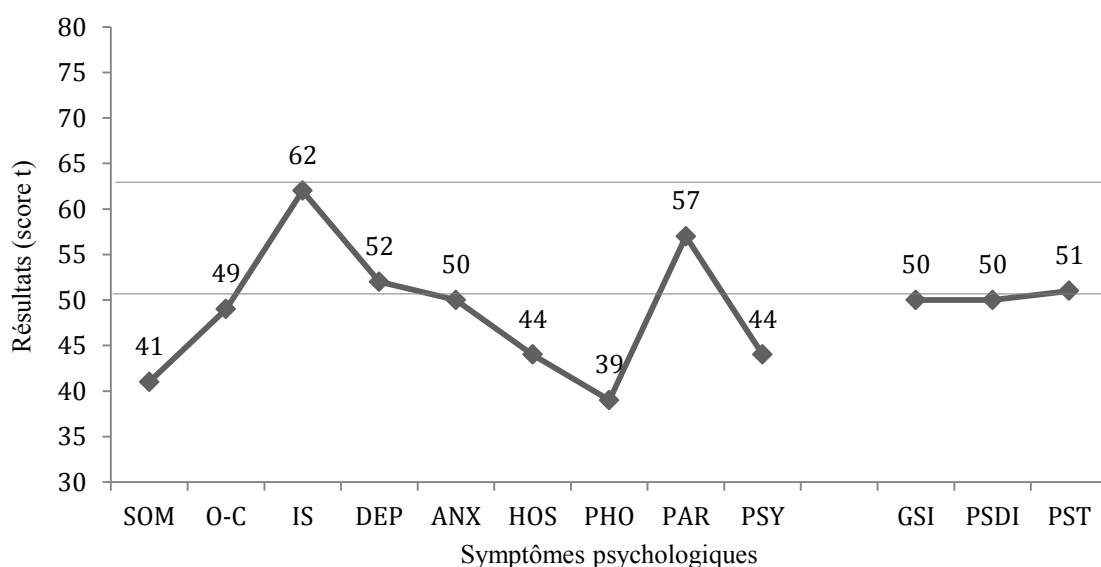


Figure 2. Résultats de F20 au SCL-90-R.

Participant #3 – H30

Homme âgé entre 30 et 39 ans, célibataire et sans enfant, ce participant cohabite avec trois autres personnes dans une maison individuelle. H30 a terminé des études collégiales, cumulant ainsi 14 années de scolarité. Monsieur est actuellement sans travail et bénéficie du programme d'aide sociale. Concernant sa mobilité physique, H30 se déplace en marchant sans aide ou avec l'aide des murs lorsqu'il se trouve à l'intérieur. Un déambulateur lui est nécessaire pour se déplacer à l'extérieur. Il est autonome et, comparativement aux gens de son âge, il estime sa santé physique bonne.

Profil de personnalité

Le profil de personnalité révélé par l'inventaire de personnalité NEO-FFI de H30 (voir Tableau 10) se caractérise par un trait de personnalité dans la zone extrême (C-), un trait dans la zone élevée (E+) et trois traits dans la moyenne normative (N; O; A).

Tableau 10

Résultats de H30 au NEO-FFI

Traits	Résultat	Catégorie
N	48	Moyenne
E	63	Élevé
O	53	Moyenne
A	54	Moyenne
C	< 26	Très bas

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Caractère consciencieux. Le caractère consciencieux de monsieur se situe dans la zone très faible. Il s'agit du trait le plus susceptible d'influencer ses conduites et ce, peu importe la situation. Un tel résultat décrit généralement une personne qui préfère

agir spontanément, au gré de ses humeurs et de ses impulsions. Il est fortement probable que H30 tolère mal les contraintes, les procédures préétablies et qu'il ait de la difficulté à s'autodiscipliner. Les individus peu consciencieux préfèrent de loin obtenir des récompenses immédiates, ce pourquoi focaliser leur attention sur des tâches et des objectifs à plus long terme peut s'avérer plus difficile pour eux. Ils préfèrent vivre au jour le jour et faire les choses au moment et de la manière qui leur convient. Les autres peuvent les percevoir comme des individus hédonistes, faisant preuve à la fois de souplesse mais parfois aussi de « laisser-aller », comme des gens plutôt impulsifs qui manquent d'organisation, de planification et de persévérance pour atteindre les objectifs, voire avec peu d'ambition. Lorsque ce trait de personnalité s'exprime fortement chez un individu, il est possible qu'il rencontre des problèmes quant à sa réalisation personnelle et à l'atteinte de son plein potentiel (persévérance, organisation et autodiscipline déficitaires). Aussi, il peut être porté à ne pas respecter les règles ou les marches à suivre, considérés à ses yeux comme inutilement stricts et rigides.

Extraversion. L'extraversion est également, mais à un degré moindre que C, un trait prédominant du profil de personnalité de ce participant. En effet, il s'agit du seul autre trait qui s'écarte de la moyenne, pour atteindre le niveau élevé. Les individus qui présentent une extraversion élevée font partie de ceux que l'on catégorise d'« extravertis ». Ainsi, ce résultat suggère que H30 peut rapidement devenir ennuyé par les environnements calmes et par la solitude; il a probablement tendance à rechercher davantage les situations dans lesquelles il se sent pleinement dans l'action et dans lesquelles il se trouve entouré des autres. Les groupes sont susceptibles de le

stimuler, tout comme les interactions sociales et les environnements animés. H30 est probablement à l'aise à entrer en relation avec les autres et à entretenir des conversations. Pour autrui, les individus « extravertis » sont souvent perçus comme de grands bavards ou de bons vivants qui font preuve d'enthousiasme et de dynamisme. Certains peuvent toutefois les trouver trop agités ou envahissants. Leur envie constante de vivre des situations stimulantes les amène parfois à redouter les moments de solitude et à éprouver un besoin excessif d'être en compagnie d'autrui.

Névrosisme. H30 a un score en névrosisme qui se situe dans la moyenne normative. Ce résultat suggère que H30 est, comme la plupart des gens, une personne normalement calme dans le quotidien et les situations habituelles, qui peut, dans les situations imprévues et stressantes, être momentanément affecté et éprouver de la détresse. Les cognitions et les affects négatifs conséquents à ces situations sont toutefois passagers et surmontés convenablement. Sa capacité à gérer le stress est aussi bonne que la plupart des gens.

Ouverture. L'ouverture de ce participant se situe aussi dans la moyenne normative. Cela suggère que H30 est, comme la majorité des gens, capable de considérer à la fois les idées ou méthodes plus classiques et les idées novatrices et moins familières. Il n'est pas nécessairement attiré par la nouveauté, comme le serait un individu avec une ouverture élevée. Toutefois, il n'y est pas non plus fermé et réfractaire, comme pourrait l'être les individus au résultat plus faible. Les personnes ayant un résultat d'ouverture dans la moyenne font généralement preuve d'une bonne capacité d'adaptation.

Agréabilité. H30 obtient un résultat dans la zone moyenne sur l'échelle d'agréabilité. Ce niveau d'agréabilité réfère à la possibilité pour l'individu d'interagir sous des modes relationnels différents selon la situation et les enjeux y étant attachés. Ces individus peuvent donc se montrer prêts à entrer en compétition, à négocier et à défendre leurs intérêts personnels, tout comme ils peuvent se montrer remplis de sollicitude et chercher le meilleur accommodement possible pour chacune des parties.

Interactions et synergies des traits. Une seule combinaison ressort du profil de personnalité de H30 puisque seulement deux traits s'éloignent de la moyenne. Ainsi, la combinaison de ces deux traits (E+/C-) vient augmenter la puissance des traits. En effet, cette combinaison suggère que, déjà prédisposé à être à la recherche des aspects agréables de la vie par son extraversion élevée, son caractère consciencieux très faible le rend sujet à être plutôt impulsif et à avoir de la difficulté à canaliser son énergie de manière constructive. Les individus E+/C- sont habituellement décrits comme plein d'énergie et préférant les divertissements au travail.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R révèle un portrait psychologique significativement élevé et cliniquement positif. La Figure 3 illustre le profil des symptômes de H30. Comme en témoignent les indices globaux de détresse (GSI = 68 ; PSDI = 60 ; PST = 67), le participant présente un degré de détresse psychologique important et un nombre élevé de symptômes positifs. L'ensemble des dimensions évaluées peuvent être jugées significatives. En effet, les résultats des échelles ANX ($t = 62$) et HOS ($t = 62$) sont au-dessus de la moyenne et s'approchent grandement du seuil

clinique. De plus, H30 obtient des scores significativement élevés et d'ampleur clinique sur les échelles SOM (t = 65), O-C (t = 74), IS (t = 64), DEP (t = 67), PHO (t = 63), PAR (t = 65), PSY (t = 69).

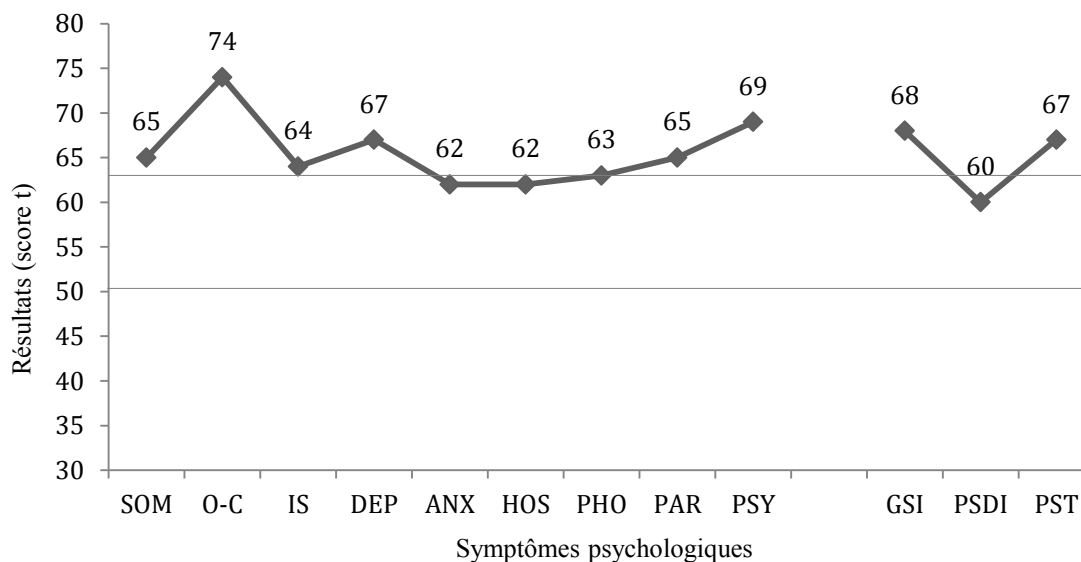


Figure 3. Résultats de H30 au SCL-90-R.

Participant #4 – F30

Le participant # 4 est une femme âgée de 30 à 39 ans. Madame est la seule participante à ne pas être célibataire et à vivre en union de fait. Elle n'a aucun enfant et habite dans un jumelé avec son conjoint. Madame cumule 12 années de scolarité (DEP). F30 est toujours aux études et elle effectue un stage à temps plein. Concernant son niveau de mobilité, madame marche avec l'aide d'un déambulateur à l'intérieur et à l'extérieur. Le besoin d'utiliser le déambulateur pour sa mobilité intérieure est d'ailleurs survenu durant la période de cueillette des données. Madame est autonome et estime sa santé physique à bonne. Elle ajoute d'ailleurs aller s'entraîner régulièrement.

Profil de personnalité

Le profil de personnalité révélé par l'inventaire de personnalité du NEO-FFI de F30 (voir Tableau 11) est caractérisé par deux traits de personnalité dans les zones extrêmes (O-; A+) et trois traits qui se situent dans la moyenne (N; E; C).

Tableau 11

Résultats de F30 au NEO-FFI

Trait	Résultat	Catégorie
N	48	Moyenne
E	55	Moyenne
O	24	Très bas
A	67	Très élevé
C	50	Moyenne

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Ouverture. F30 obtient, sur l'échelle O, un résultat la situant dans la catégorie très faible (pôle conformiste-conventionnel). Ce trait propose que madame préfère grandement les situations et activités connues et familières aux situations comportant de la nouveauté. La variété n'est généralement pas un besoin pour les gens présentant ce trait de personnalité. Au contraire, leurs intérêts sont plutôt restreints et focalisés sur les domaines déjà connus. Les individus, comme F30, avec un score très faible sur l'échelle O, paraissent souvent, aux yeux des autres, comme étant fermés aux expériences, aux idées et aux méthodes nouvelles. Étant donné l'importance accordée aux habitudes, ils peuvent également être considérés comme des personnalités rigides. Les problèmes potentiels concernent la capacité d'adaptation en général, adaptation touchant les situations mais également les relations. En effet, une faible ouverture peut engendrer des

difficultés relationnelles dues à une faible tolérance ou à des incompréhensions pour des modes de pensées différents de ceux partagés par madame. Des difficultés dans la compréhension et l'expression des émotions sont également possibles, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique. Finalement, les intérêts restreints peuvent également devenir un problème potentiel.

Agréabilité. Il s'agit du deuxième trait le plus puissant du profil de personnalité de F30 (avec O). Le score très élevé en A nous renseigne sur la disposition de cette participante à se préoccuper des autres, de leur bien-être et de leurs besoins. Les individus à l'agréabilité très élevée sont généralement serviables, attentionnés et prêts à offrir leur aide spontanément. Ils font naturellement confiance aux autres. Ce résultat suggère que F30 est une femme avec une attitude bienveillante et amicale qui coopère bien. Les individus obtenant ce genre de résultat ont tendance à ne pas s'imposer, à se montrer accommodant, conciliant et tolérant. Ils peuvent avoir tendance à faire passer les besoins des autres avant les leurs. L'agréabilité élevée décrit une personne empathique et très sensible à la souffrance des autres. Il est possible, étant donné la force par laquelle s'exprime ce trait, que F30 s'accommode à presque tout et qu'elle ait tendance à l'évitement (surtout lorsque des situations conflictuelles se présentent à elle). Aux yeux des autres, elle peut sembler amicale et coopérative, mais aussi naïve, soumise, manquant de caractère ou dépendante. Elle peut avoir de la difficulté à prendre sa place. Sa générosité et son innocence peuvent aussi devenir des problèmes potentiels.

Névrosisme. F30 a un score en névrosisme qui se situe dans la moyenne. Comme la plupart des gens, F30 est une personne normalement calme dans le quotidien et les

situations habituelles. Dans les situations imprévues et stressantes, elle peut être momentanément affectée et éprouver de la détresse. Les cognitions et les affects négatifs conséquents à ces situations sont toutefois passagers et surmontés convenablement. Sa capacité à gérer le stress est aussi bonne que la plupart des gens.

Extraversion. L'extraversion se situe aussi à un niveau moyen. Ce résultat suggère que, comme la majorité des individus, F30 préconise un équilibre entre les activités passées en groupe et les activités individuelles. Les environnements avec stimulations (personnes, bruits, mouvements) lui conviennent, mais elle aime aussi vivre des périodes de solitude dans des environnements plus calmes et routiniers. Le seuil de réactivité aux stimulations est modéré. Elle se montre sensible aux aspects agréables de la vie, mais cette sensibilité comporte des variations selon les situations.

Caractère consciencieux. Madame obtient un score moyen en caractère consciencieux. Comme la majorité des gens, F30 détient un sens de la discipline et une organisation dans la moyenne. Cela signifie qu'elle arrive à équilibrer le respect des obligations et contraintes liées à ses engagements et la satisfaction de ses besoins et désirs. La conciliation de ses diverses obligations et de ses périodes de relaxation et de loisirs est susceptible de se faire aisément et sans anicroche.

Interactions et synergie des traits. Deux traits s'éloignent de la moyenne dans le profil de personnalité de F30. Ainsi, il est possible de ressortir une combinaison particulière, soit A+/O-. Les individus A+/O- s'appuient sur les valeurs et croyances familiales et traditionnelles et ils suivent très bien les règles établies et les demandes, sans se poser de questions.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R ne révèle aucune détresse psychologique de nature clinique et significative. La Figure 4 détaille les scores obtenus. Les indices de détresse (GSI = 50 ; PSDI = 46 ; PST = 52), ainsi que les neuf dimensions de symptômes psychologiques se trouvent tous dans la moyenne normative. Seule l'échelle de la somatisation s'élève un peu au-dessus de la moyenne ($t = 58$), laissant suggérer la présence de quelques plaintes somatiques, sans que celles-ci ne soient d'un caractère pathologique ou n'implique de détresse psychologique d'ampleur clinique.

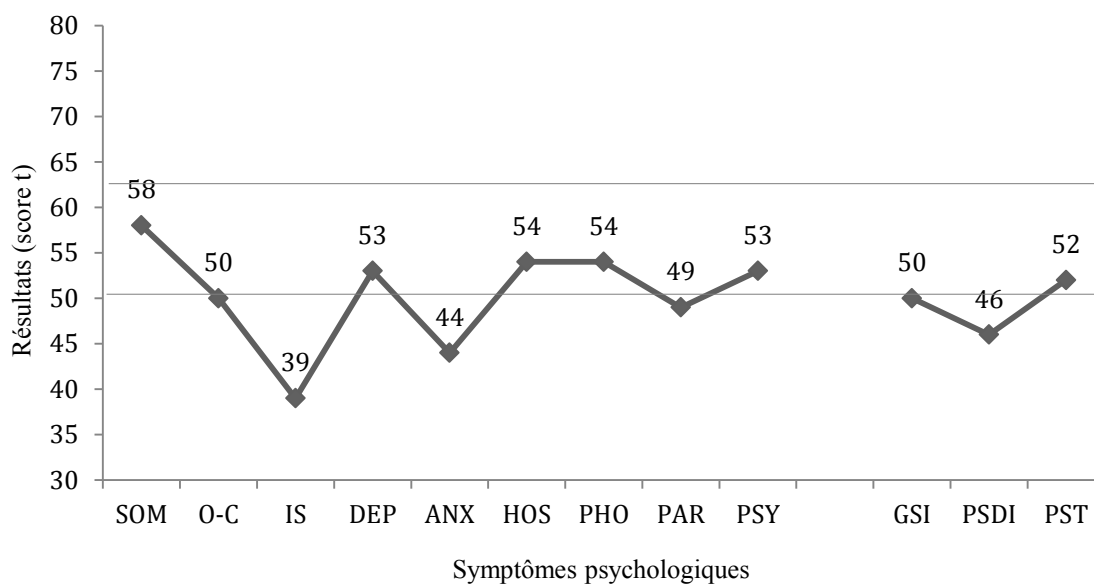


Figure 4. Résultats de F30 au SCL-90-R.

Participant #5 – H40

Homme âgé entre 40 et 49 ans, célibataire, sans enfant, H40 vit seul dans un appartement adapté comprenant six logements et plus. Monsieur cumule 10 années de scolarité. Il est actuellement sans travail et bénéficie du programme d'aide sociale. H40

se déplace en fauteuil roulant à l'intérieur et utilise un quadriporteur pour sa mobilité extérieure. Il est toujours autonome, mais une assistance est disponible 24h sur 24h en cas de besoin. H40 estime sa santé physique à bonne lorsqu'il se compare aux personnes du même âge.

Profil de personnalité

Le profil de personnalité de H40 (voir Tableau 12) est caractérisé par la présence de deux traits de personnalité dans les zones extrêmes (E+; O-), de deux traits au niveau élevé (N+; A+) ainsi que d'un seul trait dans la moyenne normative (O).

Tableau 12

Résultats de H40 au NEO-FFI

Trait	Résultat	Catégorie
N	57	Élevé
E	70	Très élevé
O	55	Moyenne
A	64	Élevé
C	< 25	Très bas

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Caractère consciencieux. Le caractère consciencieux de monsieur se situe dans la zone très faible. Il s'agit de l'un des deux traits les plus susceptibles d'influencer ses conduites et ce, peu importe la situation. Un tel résultat décrit généralement une personne qui préfère agir spontanément, au gré de ses humeurs et de ses impulsions. Il est fortement probable que H40 tolère mal les contraintes, les procédures préétablies et qu'il ait de la difficulté à s'autodiscipliner. Les individus peu consciencieux préfèrent de loin obtenir des récompenses immédiates, ce pourquoi focaliser leur attention sur des

tâches et des objectifs à plus long terme peut s'avérer plus difficile pour eux. Ils préfèrent vivre au jour le jour et faire les choses au moment même et de la manière qui leur convient. Les autres peuvent les percevoir comme des individus hédonistes, faisant preuve à la fois de souplesse mais parfois aussi de « laisser-aller », comme des gens plutôt impulsifs qui manquent d'organisation, de planification et de persévérance pour atteindre les objectifs, voire avec peu d'ambition. Lorsque ce trait de personnalité s'exprime fortement chez un individu, il est possible qu'il rencontre des problèmes quant à sa réalisation personnelle et à l'atteinte de son plein potentiel (persévérance, organisation et autodiscipline déficitaires). Aussi, il peut être porté à ne pas respecter les règles ou les marches à suivre, considérés à ses yeux comme stricts et rigides.

Extraversion. Située à un niveau très élevé, l'extraversion est un des deux traits les plus saillants dans le profil de personnalité de ce participant. Les individus qui présentent une extraversion élevée font partie de ceux que l'on catégorise d'« extravertis ». Ainsi, selon ce résultat, H40 serait rapidement ennuyé par les environnements calmes et par la solitude et aurait tendance à rechercher les situations dans lesquelles il se sent pleinement dans l'action et dans lesquelles il se trouve entouré des autres. Les groupes sont susceptibles de le stimuler, tout comme les interactions sociales et les environnements animés. H40 est probablement à l'aise à entrer en relation avec les autres et à entretenir des conversations. Pour autrui, les individus « extravertis » sont souvent perçus comme de grands bavards ou de bons vivants qui font preuve d'enthousiasme et de dynamisme. Certains peuvent toutefois les trouver agités ou

envahissants. Leur envie constante de vivre des situations stimulantes les amène parfois à redouter la solitude et à éprouver un besoin excessif d'être en compagnie d'autrui.

Agréabilité. Le score élevé en agréabilité de ce participant nous renseigne sur la disposition de ce dernier à se préoccuper des autres, de leur bien-être et de leurs besoins. Les individus à l'agréabilité élevée sont généralement serviables, attentionnés et prêts à offrir leur aide spontanément. Ils font naturellement confiance aux autres. Ce résultat suggère que H40 est un homme avec une attitude bienveillante et amicale qui coopère bien. Les individus obtenant ce genre de résultat ont généralement tendance à ne pas s'imposer, à se montrer accommodant, conciliant et tolérant. Ils peuvent avoir tendance à faire passer les besoins des autres avant les leurs. L'agréabilité élevée décrit une personne empathique et très sensible à la souffrance des autres. Il est possible que H40 s'accommode à presque tout et qu'il ait tendance à l'évitement (surtout lorsque des situations conflictuelles se présentent à lui). Aux yeux des autres, H40 peut sembler amical et coopératif, mais aussi naïf, soumis, manquant de caractère ou dépendant. Elle peut avoir de la difficulté à prendre sa place et à se défendre. Sa générosité et son innocence peuvent aussi devenir des problèmes potentiels.

Névrosisme. Le participant obtient un résultat élevé sur l'échelle du névrosisme, c'est-à-dire dans sa prédisposition à ressentir des émotions négatives. Les individus ayant ce genre de résultat sont susceptibles de vivre beaucoup d'affects négatifs ainsi qu'à faire l'expérience d'un niveau de détresse psychologique plus important que la moyenne des gens. Leur niveau de tolérance au stress est bas et leur hypersensibilité les amènent à réagir cognitivement et affectivement à plusieurs situations jugées plus ou

moins anodines par les autres. Ainsi, il est probable que H40 entretienne plus souvent que les autres des pensées négatives, qu'il ait une piètre estime de lui-même ainsi que des sentiments d'infériorité ou de dévalorisation de soi. Il peut également avoir tendance à être insatisfait, découragé ou contrarié. Aux yeux des autres, les individus au névrosisme élevé sont souvent caractérisés comme inquiets, nerveux, pessimistes ou plus vulnérables face aux circonstances rencontrées. La détresse psychologique, les symptômes dépressifs, anxieux et somatiques, les difficultés à prendre des décisions ainsi que le besoin d'être constamment soutenu par l'extérieur demeurent parmi les facteurs de complication éventuels que peut amener la présence de ce trait de personnalité, même si celui-ci peut être présent chez un individu sans engendrer de difficultés psychologiques particulières.

Ouverture. L'ouverture se situe aussi dans la moyenne normative. Cela suggère que H40 est, comme la plupart des gens, capable de considérer à la fois les idées ou méthodes plus classiques et les idées novatrices et moins familières. Il n'est pas nécessairement attiré par la nouveauté, comme le serait un individu avec une ouverture élevée. Toutefois, il n'y est pas non plus fermé et réfractaire, comme pourraient l'être les individus au score plus faible. Les personnes ayant une ouverture moyenne font généralement preuves d'une bonne capacité d'adaptation.

Interactions et synergie des traits. Le profil de H40 présente une complexité particulière dans l'interaction de ses traits de personnalité puisqu'un seul trait se trouve dans la moyenne, rendant ainsi possible de multiples combinaisons. La combinaison principale à rapporter concerne les deux traits se situant à un niveau extrême, c'est-à-

dire l'extraversion très élevée et le caractère consciencieux très faible. La synergie de ces deux traits (E+/C-) vient augmenter la puissance de chacun d'eux. En effet, cette combinaison suggère que, déjà prédisposé à être à la recherche des aspects agréables de la vie par son extraversion élevée, H40 est susceptible d'éprouver des difficultés importantes à canaliser son énergie de manière constructive pour l'atteinte d'objectifs. Les individus E+/C- sont habituellement décrits comme plein d'énergie, préférant les divertissements au travail. Il est probable qu'il présente une plus grande impulsivité ainsi qu'un manque d'efforts à la tâche. Le névrosisme élevé vient également influencer l'aspect d'impulsivité et la gestion émotionnelle du sujet. Les combinaisons présentes dans le profil de H40 suggèrent la présence d'un caractère impulsif et vif, représenté notamment par la combinaison d'une réactivité importante aux événements agréables (E+) et désagréables (N+) et d'une difficulté dans l'autorégulation et dans l'autocontrôle illustrée par un caractère consciencieux très faible (C-). La combinaison N+/E+ décrit habituellement un individu aux prises avec une instabilité émotionnelle, des fluctuations dans sa perception de la réalité, oscillant entre des représentations opposées et des réactions émotionnelles très intenses et changeantes (bonheur/malheur; optimiste/pessimiste; détresse/euphorie, etc.). Les comportements adoptés par les individus présentant ce genre de schémas ainsi que leurs relations interpersonnelles sont généralement également sujets à des fluctuations puisqu'ils sont en grande partie déterminés par leur vécu émotif. Le résultat obtenu en caractère consciencieux soutient également cette hypothèse en raison de ressources d'autocontrôle limitées. L'intensité émotionnelle ressentie, la tendance à l'impulsivité et le manque d'autocontrôle sont des

facteurs pouvant les rendre particulièrement vulnérables à l'adoption de conduites à risque et sensibles aux dépendances nocives pour la santé. Enfin, le dernier trait pouvant faire l'objet de combinaisons particulières dans le profil de H40 est l'agréabilité. Selon la combinaison E+/A+, H40 serait un homme qui aime sincèrement la compagnie des autres. Relations nouvelles ou anciennes, ces individus sont habituellement assez populaires, de bonne humeur et sympathiques. Toutefois, combiné à C-, ces individus sont susceptibles de ne pas toujours être constant dans l'établissement de leurs relations, mais surtout dans la réalisation de leurs intentions à l'égard d'autrui. Leur manque d'organisation a tendance à se répercuter dans le maintien de leur préoccupation face à autrui, ne donnant pas toujours suite à leurs intentions généreuses. En outre, les gens N+/A+ peuvent se sentir facilement blessés ou attaqués et ils réagissent intensément à bons nombres de situations. Ils ont tendance à craindre l'expression ouverte de leurs sentiments (surtout de leur colère), favorisant des mécanismes de retournement de la colère contre soi, par souci de protection de l'autre ou de leurs relations.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R révèle un portrait psychologique significativement élevé et cliniquement positif. Comme en témoignent les indices globaux de détresse (GSI = 64 ; PSDI = 53 ; PST = 67), H40 présente un degré de détresse psychologique important et un nombre élevé de symptômes positifs. La Figure 5 illustre le profil des symptômes psychologiques du participant. Les résultats aux échelles SOM (t = 59), IS (t = 57), DEP (t = 60) et PAR (t = 57) suggèrent que H40 est parfois dérangé par quelques symptômes d'allure somatiques, anxieux et dépressifs ainsi

que par un certain inconfort au sein des relations interpersonnelles et quelques sentiments de méfiance à l'égard d'autrui. Toutefois, ces éléments ne sont pas associés à une détresse d'ampleur clinique. Les échelles O-C ($t = 69$), ANX ($t = 69$), PHO ($t = 67$) et PSY ($t = 68$) démontrent, quant à elles, une souffrance clinique significative.

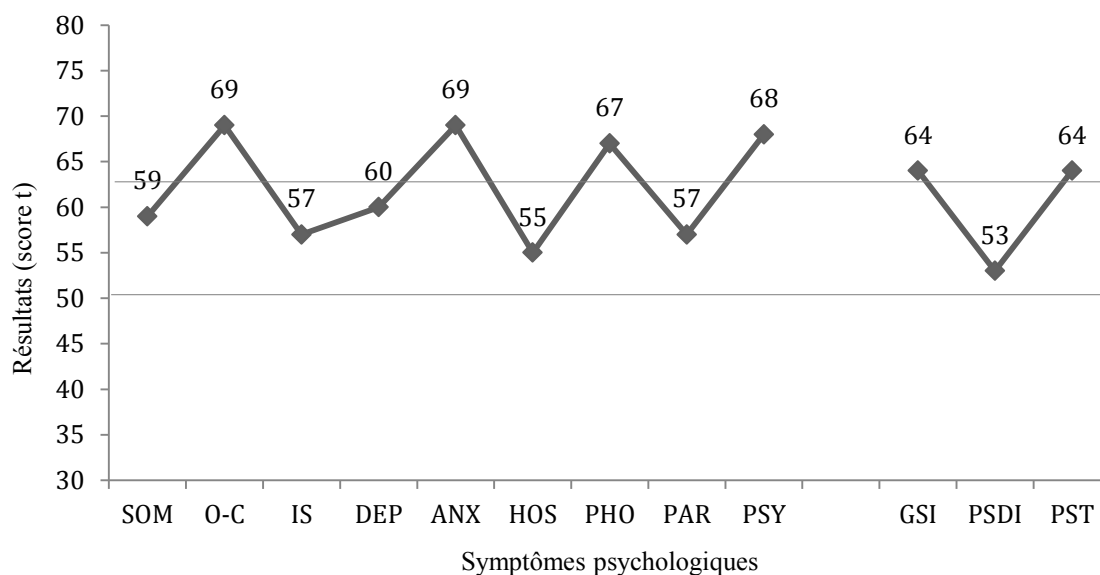


Figure 5. Résultats de H40 au SCL-90-R.

Participant #6 – F40

Âgée entre 40 et 49 ans, F40 est une femme célibataire et sans enfant. Madame cohabite avec une autre personne (aidante) dans une maison individuelle. Madame a neuf années de scolarité. Elle ne travaille pas pour des raisons de santé. F40 marche en utilisant un déambulateur autant pour sa mobilité intérieure qu'extérieure. Concernant son niveau d'autonomie, madame a besoin d'assistance partielle. Comparativement aux autres personnes de son âge, elle estime sa santé physique à passable.

Profil de personnalité

F40 présente un profil de personnalité (voir Tableau 13) caractérisé par deux traits au niveau faible (O-; A-) et trois traits au niveau moyen (N; E; C).

Tableau 13

Résultats de F40 au NEO-FFI

Trait	Résultat	Catégorie
N	49	Moyenne
E	53	Moyenne
O	42	Bas
A	44	Bas
C	50	Moyenne

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Ouverture. Le trait prédominant est donc celui de l'ouverture qui se situe dans le pôle conformisme et conventionnel. Ce trait propose que madame préfère les situations et activités connues et familières aux situations comportant de la nouveauté. La variété n'est généralement pas un besoin pour les gens présentant ce trait de personnalité. Au contraire, leurs intérêts sont plutôt restreints et focalisés sur les domaines déjà connus. Les individus comme F40 avec un score très faible sur l'échelle O paraissent souvent aux yeux des autres comme étant fermés aux expériences, aux idées et aux méthodes nouvelles. Étant donné l'importance accordée aux habitudes, ils peuvent également être considérés comme des personnalités rigides. Les problèmes potentiels concernent la capacité d'adaptation en général, adaptation touchant les situations mais également les relations. En effet, une faible ouverture peut engendrer des difficultés relationnelles dues à une faible tolérance ou à des incompréhensions pour des modes de pensées différents

de ceux partagés par madame. Des difficultés dans la compréhension et l'expression des émotions sont également possibles, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique. Les intérêts restreints peuvent également devenir un problème potentiel.

Agréabilité. L'agréabilité est le deuxième trait du profil psychologique de F40 qui se situe à un niveau faible. Les individus qui obtiennent un score bas en agréabilité sont souvent décrits comme étant davantage tournés vers la satisfaction de leur bien-être personnel que vers autrui. En fait, ils n'ont généralement pas peur de défendre leurs intérêts et peuvent même imposer leur point de vue de façon assez directe ou intransigeante. Rappelons que l'agréabilité caractérise la manière d'entrer en contact avec autrui et de se représenter les relations interpersonnelles. Ainsi, une certaine méfiance et un scepticisme quant aux idées et opinions d'autrui sont souvent apparents chez les individus avec une faible agréabilité. Ils considèrent les tensions et conflits interpersonnels comme probables et normaux et ont tendance à y réagir avec combativité. Aux yeux des autres, les individus avec une faible agréabilité peuvent parfois sembler peu sensibles aux autres, peu empathiques, durs et directs voire indifférents ou faisant preuve d'hostilité, aimant mieux la compétition que la collaboration. Les problèmes potentiels de ce trait de personnalité concernent principalement la sphère sociale et le risque de querelles avec l'entourage. La possibilité que madame puisse se montrer très suspicieuse envers les autres, développant ainsi des comportements de méfiance et pouvant se représenter les intentions d'autrui comme étant malveillantes à son égard sont aussi à surveiller compte tenu de ce trait de personnalité.

Névrosisme. F40 a un score en névrosisme qui se situe dans la moyenne normative. Comme la plupart des gens, F40 est une personne normalement calme dans le quotidien et les situations habituelles. Dans les situations imprévues et stressantes, elle peut être momentanément affectée et éprouver de la détresse. Les cognitions et les affects négatifs conséquents à ces situations sont toutefois passagers et surmontés convenablement. Sa capacité à gérer le stress est aussi bonne que la plupart des gens.

Extraversion. L'extraversion se situe aussi à un niveau moyen. Ce résultat suggère que, comme la majorité des individus, F40 préconise un équilibre entre les activités passées en groupe et les activités individuelles. Les environnements avec stimulations (personnes, bruits, mouvements) lui conviennent, mais elle aime aussi vivre des périodes de solitude dans des environnements plus calmes et routiniers. Le seuil de réactivité aux stimulations est modéré. Elle se montre sensible aux aspects agréables de la vie, mais cette sensibilité comporte des variations selon les situations.

Caractère consciencieux. Madame obtient un score moyen en caractère consciencieux. Comme la majorité des gens, F40 détient un sens de la discipline et une organisation dans la moyenne. Cela signifie qu'elle arrive à équilibrer le respect des obligations et contraintes liées à ses engagements et la satisfaction de ses besoins et désirs. La conciliation de ses diverses obligations et de ses périodes de relaxation et de loisirs est susceptible de se faire aisément et sans anicroche.

Interactions et synergie des traits. La combinaison des deux traits s'éloignant de la moyenne est O-/A-. Les personnes présentant cette combinaison dans leur personnalité ont habituellement des convictions morales et des croyances fortes et

durables à propos des règles sociales. En effet, leur représentation est souvent teintée de scepticisme, résultant de la faible agréabilité et de leur ouverture face au changement et à la nouveauté restreinte, ce qui les amène à promouvoir le respect et à exiger l'établissement de règles strictes pour tous.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R révèle un portrait psychologique qui n'est pas significativement élevé (GSI = 49 ; PSDI = 53 ; PST = 48). La Figure 6 illustre le profil des symptômes psychologiques de la participante. Selon cette évaluation, la présence de symptômes psychologiques ne l'affecte pas significativement. Toutefois, le résultat de l'échelle SOM ($t = 61$) dépasse légèrement la moyenne et s'approche du seuil clinique. De plus, considérant la position de cette dimension en comparaison au niveau particulièrement bas des autres échelles, l'élévation de la somatisation comme symptôme causant de la détresse psychologique est à souligner.

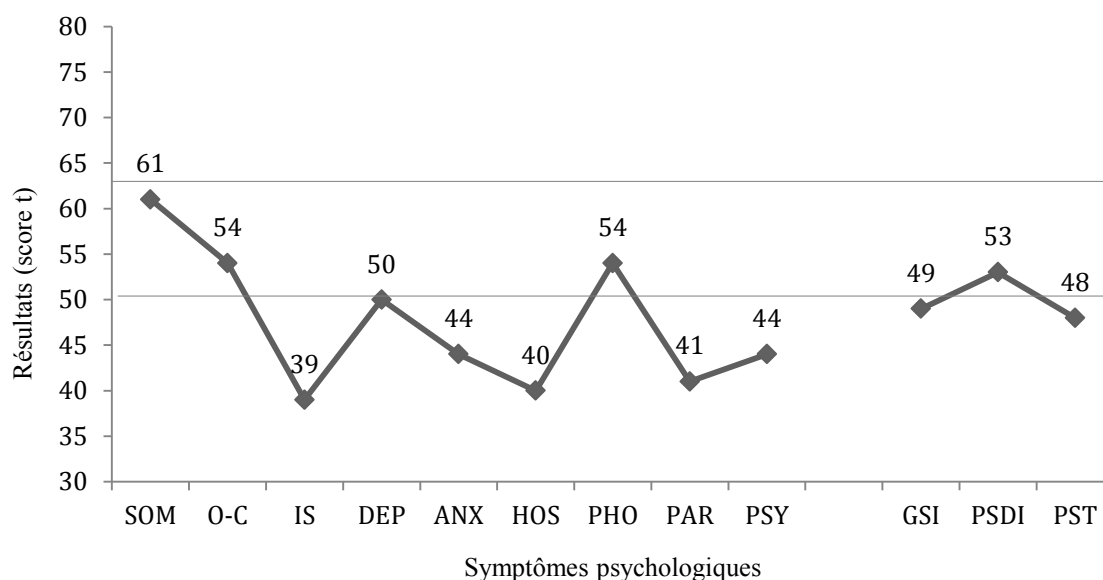


Figure 6. Résultats de F40 au SCL-90-R.

Participant #7 – H50

H50 est un homme âgé entre 50 et 59 ans. Il est célibataire et n'a pas d'enfant. Il réside seul dans un appartement adapté de six logements et plus. Le plus haut niveau de scolarité qu'il a atteint est le collégial (2^e année non complétée), cumulant ainsi 12 années de scolarité. Il est sans travail et bénéficie de programme d'aide sociale. H50 utilise un fauteuil roulant pour sa mobilité intérieure et un quadriporteur pour sa mobilité extérieure. Son niveau d'autonomie est le plus faible des huit participants de l'étude : il a besoin d'assistance complète. Par ailleurs, il estime avoir une bonne santé physique en comparaison avec les gens du même âge que lui.

Profil de personnalité

H50 présente un profil de personnalité (voir Tableau 14) qui se distingue par la présence de deux traits de personnalité qui se situent à un niveau faible (C-; O-) et de trois traits dans la zone moyenne (N; E; A).

Tableau 14

Résultats de H50 au NEO-FFI

Trait	Résultat	Catégorie
N	55	Moyenne
E	53	Moyenne
O	38	Bas
A	54	Moyenne
C	40	Bas

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Ouverture. Son trait le plus saillant est donc celui d'une faible ouverture ($t = 38$) qui se situe dans le pôle conformisme et conventionnel. Ce trait propose que H50 préfère

grandement les situations et activités connues et familières aux situations comportant de la nouveauté. La variété n'est généralement pas un besoin pour les gens présentant ce trait de personnalité. Au contraire, leurs intérêts sont plutôt restreints et focalisés sur les domaines déjà connus. Les individus comme ce participant, qui ont un score faible sur l'échelle O, peuvent paraître aux yeux des autres comme étant fermés aux expériences, aux idées et aux méthodes nouvelles. Étant donné l'importance accordée aux habitudes, ils peuvent également être considérés comme des personnalités rigides. Les problèmes potentiels concernent la capacité d'adaptation en général, adaptation touchant les situations mais également les relations. En effet, O- peut engendrer des difficultés relationnelles dues à une faible tolérance ou à des incompréhensions pour des modes de pensée différents de ceux partagés par monsieur. Des difficultés dans la compréhension et l'expression des émotions sont aussi possibles, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique. Finalement, les intérêts restreints peuvent également devenir un problème potentiel.

Caractère consciencieux. Deuxième trait le plus dominant chez H50, le score faible obtenu en caractère consciencieux ($t = 40$) décrit monsieur comme une personne qui préfère agir spontanément, au gré de ses humeurs et de ses impulsions. Il est fortement probable que H50 ait un peu de difficulté à tolérer les contraintes, les procédures préétablies et qu'il ait de la difficulté à s'autodiscipliner. Les individus peu consciencieux préfèrent de loin obtenir des récompenses immédiates, ce pourquoi focaliser leur attention sur des tâches et des objectifs à plus long terme peut s'avérer plus difficile pour eux. Ils préfèrent vivre au jour le jour et faire les choses au moment et de

la manière qui leur convient. Les autres peuvent les percevoir comme des individus hédonistes faisant preuves à la fois de souplesse, mais aussi de « laisser-aller », comme des gens impulsifs qui manquent d'organisation, de planification et de persévérance pour atteindre leurs objectifs, voire avec peu d'ambition. Les problèmes potentiels liés à C- concerne la capacité de l'individu à se réaliser, à atteindre son plein potentiel (persévérance, organisation et autodiscipline quelque peu déficitaires). Aussi, il peut être porté à ne pas respecter les règles ou les marches à suivre, considérées à ses yeux comme inutilement strictes et rigides.

Névrosisme. Le score en névrosisme se situe dans la moyenne. Comme la plupart des gens, cet homme est une personne normalement calme dans le quotidien. Dans les situations imprévues et stressantes, il peut être momentanément affecté et éprouver de la détresse. Les cognitions et les affects négatifs conséquents à ces situations sont toutefois passagers et surmontés convenablement. Sa capacité à gérer le stress est aussi bonne que la plupart des gens. La présence d'une détresse psychologique importante est toutefois présente (voir symptômes psychologiques).

Extraversion. L'extraversion se situe aussi à un niveau moyen. Ce résultat suggère que, comme la majorité des individus, H50 préconise un équilibre entre les activités passées en groupe et les activités individuelles. Les environnements avec stimulations (personnes, bruits, mouvements) lui conviennent, mais il aime aussi vivre des périodes de solitude dans des environnements plus calmes et routiniers. Le seuil de réactivité aux stimulations est modéré. Il se montre sensible aux aspects agréables de la vie, mais cette sensibilité comporte des variations selon les situations.

Agréabilité. H50 obtient un résultat dans la zone moyenne sur l'échelle de l'agréabilité. Ce niveau d'agréabilité réfère à la possibilité pour l'individu d'interagir dans ses relations sociales sous des modes relationnels différents selon la situation et les enjeux y étant attachés. Ces individus peuvent donc se montrer prêts à entrer en compétition, à négocier et à défendre leurs intérêts personnels, tout comme ils peuvent se montrer remplis de sollicitude et chercher le meilleur accommodement possible pour chacune des parties.

Interactions et synergie des traits. L'ouverture et le caractère consciencieux, les deux traits qui s'écartent de la moyenne, interagissent pour former une combinaison renseignant sur le style d'apprentissage. L'union des traits O-/C- suppose que les intérêts intellectuels et les activités d'apprentissage ne sont pas parmi les préférences des individus présentant cette combinaison. Ceux-ci peuvent avoir besoin de motivations supplémentaires et peuvent éprouver des difficultés d'attention ou d'organisation.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R révèle un portrait psychologique significativement élevé et cliniquement positif. Comme en témoignent les indices globaux de détresse (GSI = 77 ; PSDI = 67 ; PST = 71), H50 présente une détresse psychologique très importante et un nombre très élevé de symptômes positifs. D'ailleurs, la présence d'idéations suicidaires a nécessité des interventions particulières lors de la passation du test. La Figure 7 illustre le profil des symptômes psychologiques du participant.

Étant donné la sévérité du portrait psychologique, les neuf échelles de symptômes sont jugées significativement élevées et d'ampleur clinique. L'échelle SOM ($t = 62$) et HOS ($t = 62$) sont les deux dimensions pour lesquelles le participant obtient un résultat n'atteignant pas le seuil significatif ($t \geq 63$). Ainsi, bien que des symptômes somatiques et d'hostilité affectent le participant, les autres symptômes causent une détresse plus importante. Deux dimensions affichent un score extrême, soit IS ($t > 80$) et PSY ($t > 80$). Les résultats sur PSY suggèrent un niveau extrême de retrait et d'isolement social. Interprétée sur un continuum allant d'un niveau mineur d'aliénation sociale à l'évidence de symptômes psychotiques, monsieur se trouve à un niveau très élevé. L'hypothèse d'un trouble de la pensée peut être soulevée. Les échelles DEP ($t = 77$), ANX ($t = 79$), PHO ($t = 71$), O-C ($t = 69$) et PAR ($t = 65$) sont aussi significatives. La détresse de ce participant est sévère. C'est pourquoi la prise en charge a été recommandée et réalisée rapidement par l'équipe traitante habituelle.

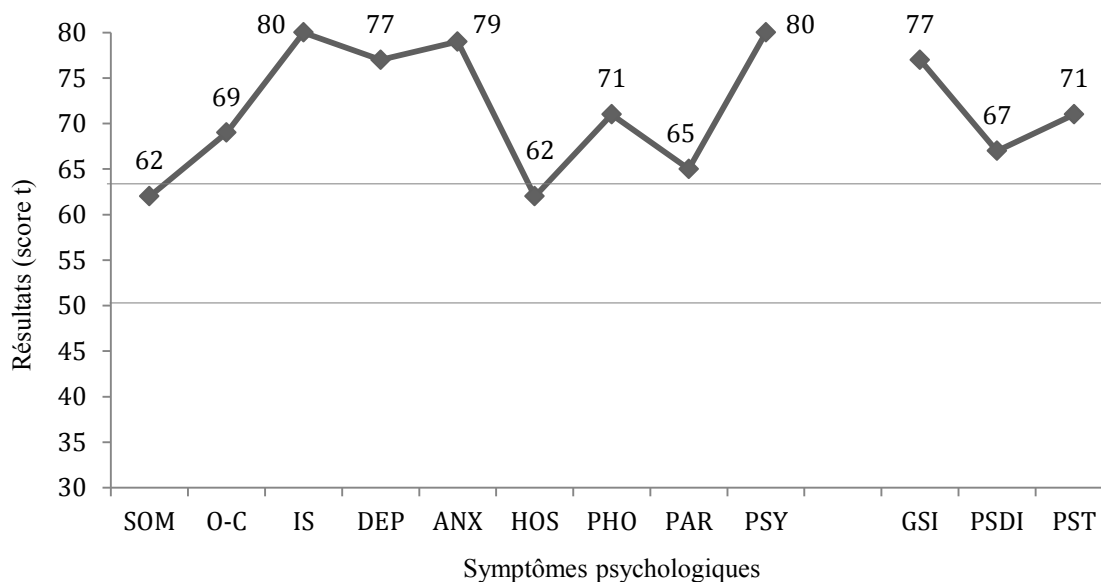


Figure 7. Résultats de H50 au SCL-90-R.

Participant #8 – F50

Madame F50 est une femme âgée entre 50 et 59 ans. Célibataire, elle n'a aucun enfant. Elle cohabite avec une autre personne (membre de la famille) dans une maison individuelle. Madame F50 a obtenu un DEC, cumulant ainsi 14 années de scolarité. Actuellement, elle ne travaille plus pour des raisons de santé. Un fauteuil roulant lui est nécessaire autant pour se déplacer à l'extérieur qu'à l'intérieur. De plus, elle a besoin d'assistance partielle. Comparativement aux autres gens de son âge, madame estime sa santé physique à bonne.

Profil de personnalité

L'inventaire de personnalité de F50 (voir Tableau 15) se distingue par trois traits de personnalité à un niveau faible (O-; E-; A-) ainsi que deux traits dans la zone moyenne (N; C).

Tableau 15

Résultats de F50 au NEO-FFI

Trait	Résultat	Catégorie
N	47	Moyenne
E	43	Bas
O	40	Bas
A	44	Bas
C	46	Moyenne

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Ouverture. Le trait prédominant est donc celui de l'ouverture qui se situe dans le pôle conformisme et conventionnel. Ce trait propose que madame préfère grandement les situations et activités connues et familières aux situations comportant de la

nouveauté. La variété n'est généralement pas un besoin pour les gens présentant ce trait de personnalité. Au contraire, leurs intérêts sont plutôt restreints et focalisés sur les domaines déjà connus. Les individus comme madame, avec un score faible sur l'échelle O, peuvent paraître aux yeux des autres comme étant fermés aux expériences, aux idées et aux méthodes nouvelles. Étant donné l'importance accordée aux habitudes, elles peuvent également être considérées comme des personnalités rigides. Les problèmes potentiels concernent la capacité d'adaptation en général, adaptation touchant les situations mais également les relations. En effet, une faible ouverture peut engendrer des difficultés relationnelles dû à une faible tolérance ou à des incompréhensions pour des modes de pensée différents de ceux partagés par madame. Des difficultés dans la compréhension et l'expression des émotions sont également possibles, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique. Finalement, les intérêts restreints de madame peuvent également devenir un problème potentiel.

Extraversion. Madame se situe également dans la zone faible sur l'échelle de l'extraversion. F50 peut être décrit comme une femme plutôt introvertie, qui préfère faire les choses en solitaire ou en groupe restreint. Les situations bruyantes, avec beaucoup de gens, ainsi que les environnements avec des stimulations sensorielles prolongées (bruits, sons, mouvements, etc.) sont généralement évités par les individus qui présentent ce type de trait; ils retirent en général peu de satisfaction de ce genre de situations et ont tendance à se montrer davantage calmes et retirés dans les interactions sociales. Aux yeux des autres, madame peut paraître réservée et solitaire, voire distante et manquant d'enthousiasme. Certains la trouveront difficile à aborder et à cerner.

L'isolement social, l'absence de réseau relationnel et de soutien social ainsi que le détachement des relations interpersonnelles sont des problématiques à considérer lorsque l'extraversion se situe dans la zone faible.

Agréabilité. L'agréabilité est le troisième trait se situant à un niveau faible. Ce trait concerne la nature des relations avec autrui. Les individus qui obtiennent un score bas en agréabilité sont souvent décrits comme étant davantage tournés vers la satisfaction de leur bien-être personnel que vers autrui. En fait, ils n'ont généralement pas peur de défendre leurs intérêts et peuvent même imposer leur point de vue de façon assez directe ou intransigente. Rappelons que l'agréabilité caractérise la manière d'entrer en contact avec autrui et de se représenter les relations interpersonnelles. Ainsi, une certaine méfiance et un scepticisme quant aux idées et opinions d'autrui sont souvent apparents chez les individus avec une faible agréabilité. Ils considèrent les tensions et conflits interpersonnels comme probables et normaux et ont tendance à y réagir avec combativité. Aux yeux des autres, les individus avec une faible agréabilité peuvent parfois sembler peu sensibles aux autres, peu empathiques, durs et directs voire indifférents ou faisant preuve d'hostilité, aimant mieux la compétition que la collaboration. Les problèmes potentiels de ce trait de personnalité concernent principalement la sphère sociale et le risque de querelles avec l'entourage. La possibilité que madame puisse se montrer très suspicieuse envers les autres, développant ainsi des comportements de méfiance et pouvant se représenter les intentions d'autrui comme étant malveillantes à son égard sont aussi à surveiller chez les individus avec ce trait de personnalité.

Névrosisme. Par ailleurs, son score en névrosisme se situe dans la moyenne normative. Comme la plupart des gens, F50 est une personne normalement calme dans le quotidien et les situations habituelles. Dans les situations imprévues et stressantes, elle peut être momentanément affectée et éprouver de la détresse. Les cognitions et les affects négatifs conséquents à ces situations sont toutefois passagers et surmontés convenablement. Sa capacité à gérer le stress est aussi bonne que la plupart des gens.

Caractère consciencieux. Madame obtient un score moyen en caractère consciencieux. Comme la majorité des gens, madame détient un sens de la discipline et une organisation dans la moyenne. Cela signifie qu'elle arrive à équilibrer le respect des obligations et contraintes liées à ses engagements et la satisfaction de ses besoins et désirs. Elle peut se donner des objectifs à long terme et concilier ses projets et engagements à la relaxation et aux plaisirs.

Interactions et synergie des traits. La synergie des trois traits (O-, E- A-) est à considérer dans le profil de madame, puisqu'ils peuvent exacerber la force de ces traits ainsi que le risque que des problématiques surviennent. Cependant, ces traits se trouvent à un niveau « faible » et non « très faible », allégeant ainsi l'ampleur de leur action dans la personnalité de madame. Les éléments qui semblent le plus inquiétants se trouvent sur le plan relationnel et sur ses représentations d'autrui. La combinaison E-/O- renseigne sur le caractère solitaire de l'individu et sur sa tendance aux activités traditionnelles ou routinières. Le style d'interactions des individus présentant une faible extraversion et une faible agréabilité est défini généralement par une tendance à se représenter autrui comme pouvant être potentiellement menaçant. Ces individus ont tendance à établir une

distance émotionnelle avec autrui, préférant le respect à l'amitié. D'ailleurs, les personnes présentant la combinaison O-/A- dans leur profil de personnalité ont habituellement des convictions morales et des croyances fortes à propos des règles sociales. En effet, leur représentation, souvent teintée de scepticisme, résultant de la faible agréabilité et de leur ouverture restreinte face aux changements et à la nouveauté, les amène à promouvoir le respect et à exiger l'établissement de règles strictes pour tous.

Symptômes psychologiques

Le profil des symptômes obtenus au SCL-90-R révèle un portrait psychologique significativement élevé et cliniquement positif. La Figure 8 illustre le profil des symptômes psychologiques de la participante. Comme en témoignent les indices globaux de détresse (GSI = 65 et PST = 71), la participante présente une détresse psychologique importante et un nombre très élevé de symptômes positifs. Toutefois, le résultat très élevé sur PST et le résultat moyen à l'index de détresse des symptômes positifs (PSDI = 50) signalent un tableau symptomatique complexe. En d'autres mots, madame a noté la présence de plusieurs symptômes l'affectant, en notant toutefois peu de détresse pour chacun d'entre eux. Ces résultats témoignent d'un style particulier dans l'évaluation de sa détresse : il est possible que le niveau de détresse soit minimisé par la participante, ou que ces nombreux symptômes ne réfèrent pas à une détresse consciente.

Le profil de madame est caractérisé par la présence de résultats significativement élevés dans presque toutes les sphères de symptômes. La seule échelle qui se trouve dans la moyenne normative est celle de la dépression ($t = 54$), ce qui signifie que les symptômes dépressifs sont anodins dans son profil.

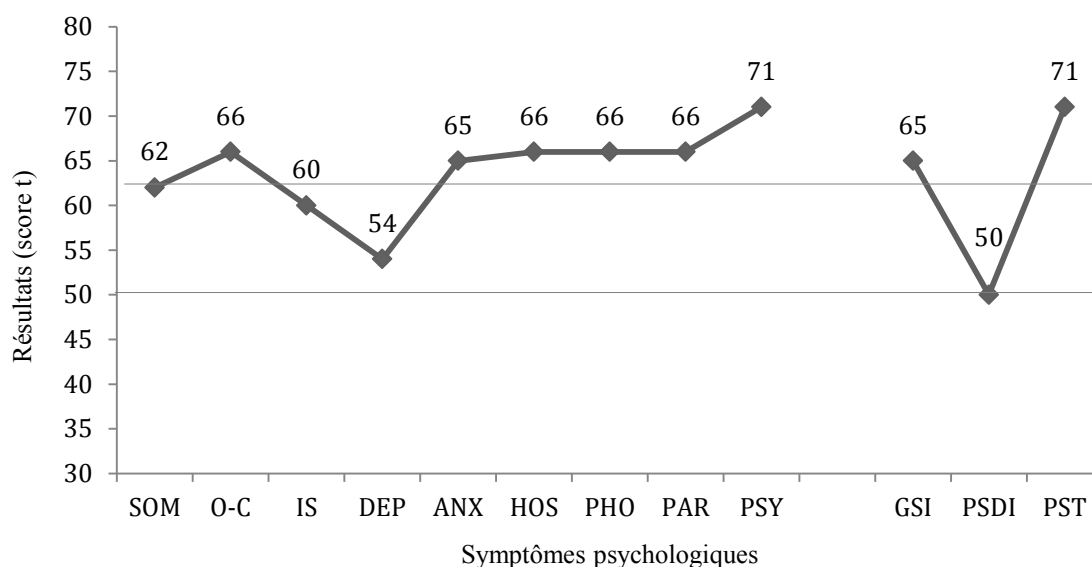


Figure 8. Résultats de F50 au SCL-90-R.

Par ailleurs, les résultats des échelles SOM ($t = 62$) et IS ($t = 60$) sont au-dessus de la moyenne et s'approchent grandement du seuil clinique. Il est donc fortement possible que madame présente de la détresse reliée à des plaintes somatiques et qu'elle éprouve quelques sentiments d'inadéquation, d'insuffisance personnelle et de dévalorisation. Sa sensibilité interpersonnelle et les difficultés interpersonnelles ne seraient, par contre, pas sujettes à lui faire vivre une trop grande détresse psychologique. Finalement, F50 obtient des scores significativement élevés et d'ampleur clinique sur les six autres échelles, soit O-C ($t = 66$), ANX ($t = 65$), PHO ($t = 66$), HOS ($t = 66$), PAR ($t = 66$), PSY ($t = 71$). Les résultats élevés sur l'échelle PSY suggèrent chez madame un niveau extrême de retrait et d'isolement social. Interprétée sur un continuum allant d'un niveau mineur d'aliénation sociale à l'évidence de la présence de symptômes psychotiques, madame se trouve à un niveau relativement élevé. L'hypothèse d'un trouble de la pensée peut être soulevée.

Discussion

Cette étude exploratoire à cas multiple réalisée auprès d'un échantillon de huit individus atteints d'ARSCS visait à évaluer les caractéristiques psychologiques propres à cette clientèle. Les portraits ainsi dressés offrent des données intéressantes sur la personnalité et sur les symptômes psychologiques de ces individus, aspects encore jamais étudiés à ce jour. Les résultats obtenus seront interprétés, quelle que soit leur fréquence d'apparition dans les profils. Cette méthode vise à ouvrir la voie à la réflexion et à l'émergence et l'élaboration de nouvelles hypothèses qui pourront être abordées dans de futures études, tel que le conçoit la méthodologie par étude de cas (Merriam, 1998; Roy, 2009; M. Sabourin, 1998). Ainsi des hypothèses explicatives seront proposées afin de comprendre les divers résultats et d'amorcer une réflexion au sujet des éléments distinctifs. Les profils de personnalité seront le premier objet de discussion. Ils seront regroupés en fonction de chacune des cinq dimensions de la personnalité et mis en lien avec les connaissances de la littérature scientifique et les observations des cliniciens. Les profils psychologiques suivront et l'emphase sera mise sur les symptômes significatifs. Puisque l'objectif secondaire de l'étude visait à explorer si des liens peuvent être établis entre le côté psychologique et les aspects cognitifs ou physiques de la maladie, quelques réflexions à ce sujet seront incluses. Les pistes de recherches futures seront proposées à même la discussion. Enfin, une analyse des forces et des faiblesses de l'étude sera également présentée. Les conséquences et les retombées possibles de la recherche seront offertes en fin de section.

L'analyse descriptive n'a pu mettre en évidence un profil de personnalité homogène chez les huit participants. Toutefois, des similarités apparaissent chez plusieurs et des constatations intéressantes peuvent être soulevées et intégrées aux connaissances actuelles de la littérature scientifique. Les résultats obtenus seront discutés en fonction de chaque dimension de la personnalité.

Ouverture à l'expérience

Les résultats mettent en lumière que la majorité de l'échantillon présente une faible ouverture à l'expérience. En effet, la répartition des participants sur ce trait de personnalité s'effectue d'une manière plus franche vers le pôle « conformisme-conventionnel », en dépit du pôle « ouverture-curiosité » (75 % de l'échantillon, soit six participants sur huit, obtiennent un score faible ou très faible, alors qu'aucun ne se trouve dans la zone élevée).

Ce trait de personnalité peut être expliqué par la condition de santé à laquelle font face les individus atteints d'ARSCS, et ce, dès leur plus jeune âge, alors que leur personnalité est en plein développement. En effet, il est permis de penser qu'en grandissant avec une maladie progressive, les individus sont moins enclins à être curieux et à être à la recherche d'expériences diversifiées, toute nouvelle expérience étant déjà souvent plus complexe à réaliser. D'ailleurs, ce résultat va dans le même sens que les interprétations de Sutin, Zonderman, Ferrucci et Terracciano (2013) qui ont constaté que, lorsque la maladie frappe, les individus ont tendance à devenir plus conservateurs et à être moins explorateurs, ce qui correspond à une diminution des résultats sur l'échelle d'ouverture. Carstensen (2006) soutient une position similaire en avançant qu'avec

l'obtention d'un diagnostic médical, les gens ne cherchent plus la nouveauté et les découvertes. Au contraire, ils préfèrent investir dans l'entretien de relations proches et dans les activités connues et familières. L'enfant atteint d'ARSCS fait face à certaines limitations très tôt, mais à l'âge du diagnostic, sa compréhension entourant la présence de cette maladie dans sa vie demeure relativement limitée. Il est également possible de poser l'hypothèse que cette faible ouverture à l'expérience puisse être influencée par les réactions parentales face au diagnostic de leur enfant. En effet, certaines associations entre les caractéristiques parentales et le développement de la personnalité de l'enfant existent (Lianos, 2015; Nakao et al., 2000; Ono et al., 1999). Par exemple, on a trouvé que l'ouverture à l'expérience était négativement corrélée à l'une des dimensions de la surprotection parentale, soit les attitudes de restriction comportementale (Reti et al., 2002). Or, il est bien connu dans la littérature scientifique que les parents tendent à adopter davantage des attitudes de surprotection lorsqu'ils doivent prendre soin d'un enfant vulnérable (Buljevac, Majdak & Leutar, 2012; Holmbeck et al., 2002; Kendler, Sham & MacLean, 1997). La présente étude n'a pas vérifié le contexte éducationnel et de prise en charge des symptômes lors de l'enfance des participants. Cependant, Scullion (2015) a fait ressortir que les parents d'enfants atteints d'ARSCS vivent un stress important découlant entre autres du choc relatif à l'annonce du diagnostic et à l'aspect dégénératif de la maladie. Parmi les réactions lors de l'annonce, une augmentation de la protection de l'enfant a été rapportée par cette auteure. Devant la maladie, la surprotection de l'enfant serait utilisée comme stratégie adaptative pour faire face à la situation (désir de maintenir la santé de l'enfant et tentative de diminuer les

répercussions négatives du handicap) et pour réguler le stress généré par une telle nouvelle (Holmbeck et al., 2002; Scullion, 2015; Segrin, Woszidlo, Givertz & Montgomery, 2013). Ainsi, d'un point de vue environnemental, il est possible que ces facteurs puissent influencer le développement de l'ouverture à l'expérience. Les personnes ayant l'ARSCS sont rapidement exposées aux limitations, notamment à cause d'incapacités motrices, ce qui peut amener une consolidation des habitudes, un ancrage dans les domaines et activités jugées plus fiables et sécuritaires, un évitement du changement ainsi qu'une restriction face aux idées nouvelles ou inhabituelles.

Névrosisme

Les résultats obtenus à l'échelle N démontrent que la majorité des participants (75 %) présentent un névrosisme dans la moyenne. Rappelons que le névrosisme est considéré comme un système qui contrôle et régule les émotions et les cognitions, surtout celles de nature négative. Ce trait de personnalité est ainsi directement lié à la stabilité émotionnelle (Rolland, 2004). Nous aurions donc pu nous attendre à obtenir une plus grande variation des résultats sur cette dimension, car de nombreuses difficultés de régulation émotionnelle ont été répertoriées chez les individus aux prises avec des atteintes cérébelleuses (p.ex. irritabilité, changement d'humeur, apathie, émoussement affectif ou labilité émotionnelle). Or, seulement deux profils de personnalité (H20 et H40) présentent un névrosisme qui s'écarte de la moyenne.

Nous débuterons avec l'analyse de ces profils ; suivra, l'interprétation du résultat obtenu chez la majorité des participants, c.-à-d. du névrosisme dans la moyenne.

Les études de cas ont permis de constater que le névrosisme (très faible pour H20 et élevé pour H40) entre aussi en synergie avec d'autres traits de leur profil de personnalité, accentuant les caractéristiques psychologiques tributaires de ces traits. Ainsi, la personnalité de H20 est caractérisée par une hyposensibilité, de l'indifférence et de l'émoussement affectif. Celle de H40 est plutôt marquée par une instabilité émotionnelle prononcée, un caractère impulsif ainsi que des difficultés d'autorégulation et d'autocontrôle (voir aussi section sur le caractère consciencieux). D'ailleurs, Boucher (2017) a rapporté, suivant une évaluation neuropsychologique, que les participants masculins les plus âgés (H40 et H50) présentaient plus de difficultés à s'autoréguler, à inhiber leurs réponses et à contrôler leur impulsivité.

Cette analyse permet de soulever la probabilité qu'un troisième participant (H50) présente des caractéristiques similaires aux individus ayant un névrosisme élevé. D'une part, ce participant obtient un score sur l'échelle N se situant à un point seulement du seuil considéré comme élevé. D'autre part, la juxtaposition des données des portraits cognitifs décrits par Boucher (2017) et des données des profils psychologiques décrits ici suggèrent le même type de difficultés chez H40 et H50. L'autorégulation, l'inhibition et l'impulsivité semblent donc problématiques, autant d'un point de vue cognitif qu'affectif et comportemental. Ainsi, cette analyse permet de déterminer que trois profils de personnalité sur les huit sont évocateurs d'un névrosisme qui s'écarte de la moyenne.

Ces trois profils corroborent les recherches précédentes sur les patients cérébelleux et le syndrome cognitivo-affectif (SCAC). En effet, un névrosisme très faible est une évidence même d'un manque de réactivité face aux stimuli, d'indifférence

face aux évènements ou aux situations vécues et de symptômes apathiques ; un névrosisme élevé correspond, quant à lui, à des difficultés de régulation affective, d'impulsivité et d'inhibition affective et comportementale, telles que répertoriées chez les patients cérébelleux (Lagarde et al., 2009; Levisohn et al., 2000; Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007). Ces personnalités concordent également avec celles de personnes atteintes d'ataxie héréditaire, et ce malgré l'utilisation d'outils d'évaluation différents. En effet, le portrait-type de patients avec l'ataxie de Friedreich qui a été dressé par Mantovan et al. (2006) est illustré par trois caractéristiques : irritabilité accrue, impulsivité et émoussement affectif. Cette dernière caractéristique a aussi été documentée chez les personnes atteintes d'une ataxie spinocérébelleuse (Fancellu et al., 2013). Verhoeven et al. (2012) ont rapporté quant à eux un profil typique caractérisé par de l'impulsivité, des réponses émotionnelles et cognitives appauvries, de l'indifférence ou de la labilité émotionnelle chez des sujets masculins atteints d'ARSCS.

Outre ces individus, comment pouvons-nous alors expliquer que la majeure partie des participants présente un névrosisme moyen? Rappelons que le névrosisme est le trait de personnalité prédisposant l'individu à percevoir les signaux de menace, réels ou symboliques, et à réagir plus ou moins fortement aux stimuli jugés désagréables par la production d'émotions et de cognitions négatives (Rolland, 2004).

Dans la présente étude, la majorité des individus étudiés ne semblent pas avoir une plus grande disposition à faire l'expérience d'émotions négatives et ce, malgré la présence de la maladie. En ce sens, cet élément de personnalité peut être considéré

comme un facteur de protection qui aiderait les individus à faire face à la réalité ou encore, comme une représentation de résilience psychologique. En effet, le névrosisme est considéré comme un facteur de risque dans le développement de troubles neurocognitifs, c.-à-d. dans les troubles comprenant la perte de fonctions cognitives, tel que le trouble cognitif léger (« mild cognitive impairment », MCI) (Herrmann, Padovan & Dorey, 2016; Von Gunten, Pocnet & Rossier, 2009). Une corrélation positive a été observée entre la présence le névrosisme et le développement de troubles affectifs, tels l'anxiété et la dépression (Weiss et al., 2009). Chez les patients atteints de maladies entraînant des limitations physiques, des scores plus élevés sur l'échelle du névrosisme ont également été mis en lien avec un accroissement des limitations fonctionnelles du handicap physique (Goodwin & Friedman, 2006). Il est donc positif, bien qu'inattendu, de constater que la majorité des participants se trouvent dans la moyenne puisqu'ils auront à traverser plusieurs épreuves et à vivre plusieurs pertes.

Ce résultat pourrait être attribuable à d'autres facteurs reliés au développement de la personnalité, comme le fait que celle-ci se développe en bas âge et demeure relativement stable au cours de la vie. Or, malgré la relative stabilité des traits, il semblerait que les événements de vie difficiles puissent ponctuellement être associés à des scores plus élevés sur l'échelle du névrosisme et que ces variations, parfois inapparents à l'échelle du groupe, se révèlent lorsque l'on évalue l'individu (Rolland, 2004). Les études de cas favorisent donc le repérage de cette variabilité.

Une autre explication probable à ce résultat inattendu réside dans la probabilité que les résultats soient influencés par l'activation de mécanismes de défenses

psychologiques, qui pourraient notamment être en lien avec l'évolution de la maladie. À titre d'exemple, il est fortement probable que le névrosisme très faible de H20 soit défensif et qu'il ait une fonction utilitaire, permettant à celui-ci de s'ajuster plus facilement à la condition médicale de la maladie dégénérative. L'une des premières réactions psychologiques face à la maladie est le déni et la dénégation (Kübler-Ross, 1976; Ninot, 2014). La progression de la maladie devient plus rapide et apparente dans les deuxième et troisième décennies de vie. (J.-P. Bouchard et al., 2000), âge auquel se trouve actuellement H20. Rolland (2004) explique d'ailleurs qu'un névrosisme faible amène les individus à adopter des mécanismes de déni ou de minimisation face aux situations pénibles susceptibles de générer des émotions négatives. Or, d'un point de vue psychologique, en dehors des caractéristiques de sa personnalité, tout individu utilise des stratégies défensives. Il est d'ailleurs reconnu que différentes réactions émotionnelles peuvent être liées aux phases de la maladie (Kübler-Ross, 1976; Ninot, 2014). Les recherches portant sur ces mécanismes sont riches en contenu et offrent un éclairage intéressant pour bien comprendre les réactions psychologiques susceptibles d'être vécues par les personnes atteintes de maladie.

Ainsi, serait-il possible que la haute fréquence du névrosisme moyen s'explique par le reflet d'une propension au déni et à l'indifférence? La présente étude ne permet pas de répondre à cette question. Cependant, tel que discuté, il est possible que les résultats moyens soient biaisés par des facteurs extérieurs, tels un désintérêt face aux énoncés, ou que ceux-ci décrivent bel et bien la personnalité de ces individus ou encore, qu'ils aient été obtenus à la suite de stratégies défensives. Il n'est pas possible de

déterminer quel facteur influence lequel et vice versa, mais les études portant sur les différentes réactions psychologiques à la maladie soutiennent l'idée qu'un individu fera face à diverses stratégies défensives, telles le déni et la dénégation (Kübler-Ross, 1976; Ninot, 2014; Ninot & Roche, 2009). Ainsi, la manière dont un individu évalue ses propres traits de personnalité et réactions psychologiques peut être influencée par son vécu, et donc, par les différentes phases de sa maladie. Il est possible que ces stratégies soient fortement actives chez certains participants. Les diverses stratégies psychologiques défensives n'ont malheureusement pas été un objet distinct d'évaluation dans la présente recherche. C'est pourquoi il demeure somme toute difficile de confirmer la présence d'une propension au déni dans le cadre de cette recherche. Cependant, quelques signes d'indifférence et de déni apparaissent dans le profil de certains participants, que ce soit par le biais d'un névrosisme très faible, de stratégies défensives, d'une agréabilité faible ou de l'absence de traits marqués, ce qui permet d'amorcer la réflexion à ce sujet. Une analyse plus exhaustive pourrait faire l'objet de nouvelles recherches, en lien avec les stratégies de *coping* ou les théories sur le développement de la résilience.

Enfin, il est impératif de ne pas oublier qu'un névrosisme moyen ne signifie pas que les individus ne vivront pas de détresse ou aucune difficulté émotionnelle. Bien au contraire, il est tout à fait normal de présenter, à un moment ou l'autre de notre vie, des réactions émotionnelles particulières, que l'on soit aux prises avec une maladie ou non. D'ailleurs, l'évaluation des symptômes psychologiques démontre que trois participants au névrosisme dans la moyenne (H30, H50 et F50) vivent une détresse psychologique

d'ampleur clinique et sont affectés par la présence de plusieurs symptômes. Dans ces cas, les divers troubles affectifs pourraient être compris comme étant tributaires, non pas aux dimensions de la personnalité, mais davantage comme des états symptomatiques reliées aux circonstances de vie et aux épreuves vécues.

Caractère consciencieux

Au sein de l'échantillon actuel, un seul profil de personnalité est caractérisé par un fort caractère consciencieux (zone très élevée), alors que trois se trouvent dans la zone faible (dont deux sont très faibles). Quatre présentent un caractère consciencieux dans la moyenne. Rappelons que le caractère consciencieux concerne les actions orientées vers l'atteinte d'objectifs et de buts fixés à plus ou moins long terme. La motivation, la persévérance ainsi que les stratégies d'organisation et de planification sont incluses dans ce trait de personnalité. Le fait qu'il n'y ait qu'un seul participant dans la zone supérieure ($n = 1$) corrobore en quelque sorte ce qui a été rapporté par des proches et des employeurs d'individus atteints d'ARSCS (Tremblay et al., 2014). En effet, certains individus atteints d'ARSCS auraient une attitude indisciplinée et démontreraient de la réticence à respecter les règles, les directives et les marches à suivre. Ces caractéristiques, c.-à-d. le manque de tolérance envers les directives et les procédures établies ainsi que la difficulté à s'autodiscipliner, vont de pair avec les traits généralement observés chez les individus peu consciencieux (Rolland, 2004). Diverses explications peuvent être avancées pour expliquer ces résultats.

Tout d'abord, la tendance vers l'obtention de scores plus faibles sur l'échelle C peut être en partie attribuable aux limitations fonctionnelles engendrées par l'ARSCS.

En effet, les atteintes motrices et la diminution des capacités de coordination entraînent des atteintes sur le plan fonctionnel (autonomie et indépendance), sur la réalisation des habitudes de vie et sur la qualité de vie en général (Audet, 2015; Gagnon, 2002; Gagnon et al., 2004). Certains énoncés reliés à cette échelle réfèrent tantôt à la recherche de perfection, tantôt à un travail minutieux ou au sentiment de compétence. Considérant la difficulté à accomplir certaines tâches et la perte d'autonomie et d'indépendance fonctionnelle, il est possible que les individus doivent « laisser aller » au regard de certaines tâches et faire de leur mieux, mais non pas de manière méticuleuse, comme on peut lire dans certains énoncés du questionnaire. L'impossibilité de répondre positivement à ces énoncés peut donc influencer la prévalence à obtenir des résultats élevés sur cette échelle. Cette hypothèse explicative abonde dans le sens de Goodwin et Friedman (2006) qui sont d'avis que les limitations physiques conséquentes à des maladies physiques sont associées à un niveau d'expression inférieur de caractère consciencieux.

Ensuite, il est aussi possible que des stratégies défensives jouent un rôle dans l'obtention de ces résultats. En effet, on peut poser l'hypothèse selon laquelle la mobilisation pour atteindre un but à long terme soit moindre chez les individus atteints d'ARSCS, puisque la connaissance de l'état progressif de la maladie est susceptible de les amener à vivre davantage au jour le jour (élément représentatif d'un caractère consciencieux bas ou moyen). D'ailleurs, apprendre à vivre le moment présent, sans penser au lendemain est relevé comme stratégie défensive par les parents d'enfants atteints d'ARSCS (Scullion, 2015). Cette stratégie pourrait donc également être

développée par les individus atteints d'ARSCS. Par ailleurs, l'évolution lente de la maladie permettrait aux individus de vivre normalement avant l'apparition de nouveaux symptômes (Scullion, 2015). Ces deux hypothèses de Scullion (2015) pourraient expliquer que la moitié de l'échantillon présente un caractère consciencieux dans la moyenne. D'une part, les individus atteints d'ARSCS pourraient avoir tendance à vivre au jour le jour, mais, d'autre part, ils arriveraient également à se mobiliser et à se concentrer sur l'atteinte d'objectifs à plus long terme.

Le score très élevé de la participante F20 peut, par ailleurs, être attribuable à son jeune âge et à sa participation encore active dans des rôles productifs (école, travail). Il peut également représenter une manifestation de rigidité (Rolland, 2004; Steinmetz, Loare & Houssemand, 2011). En effet, tel que mentionné dans la présentation de cas de F20, les individus aussi consciencieux présentent parfois des difficultés d'adaptation, car ils se montrent absorbés par la réussite, obstinés et font même parfois preuve d'acharnement. Dans ce sens, il est aussi possible que les stratégies défensives, telles qu'expliquées précédemment, jouent un rôle dans l'expression de ce trait. En effet, chez cette participante, il est probable que ce trait, d'autant plus qu'il s'exprime avec une force extrême, reflète une contre-réaction psychologique envers la maladie. Selon diverses études portant sur les maladies chroniques, il arrive que l'individu adopte des stratégies de déni; il refuse alors de se voir comme malade et d'envisager les implications pour sa vie future (Ninot, 2014; Paterson, 2001). L'hypothèse de comportements de contre-réactions va dans ce sens.

Enfin, une différence semble apparaître entre les deux sexes. En effet, les trois cas de caractère consciencieux inférieur à la moyenne concernent les participants masculins (H20 – étant dans la moyenne), alors que les profils féminins sont représentés par trois résultats moyens et un score très élevé chez la participante dans la vingtaine (F20). Bien que le caractère consciencieux faible ne puisse pas être généralisé à l'ensemble des participants, il est important de souligner que 37,5 % de l'échantillon (dont 75 % des hommes) se situe dans cette catégorie (H30, H40, H50). Ce résultat corrobore ceux de deux recherches sur des individus atteints d'ARSCS, soit Verhoeven et al. (2012) qui a constaté un manque d'efforts lors des activités quotidiennes et de l'impulsivité ainsi que Tremblay et al. (2014) qui a soulevé de l'indiscipline et une réticence à respecter les directives. La présence de ces traits est aussi soutenue par la synergie des traits C-/E+ chez les participants H30 et H40; cette combinaison de traits est une marque d'impulsivité et d'un manque d'effort à la tâche. Les difficultés d'autocontrôle et l'impulsivité ont déjà fait l'objet de discussion dans la section portant sur le névrosisme. Le caractère consciencieux faible est aussi défini par la présence de ces caractéristiques psychologiques, présentes chez trois individus, et il soutient l'association entre la personnalité et les fonctions exécutives, plus précisément avec les capacités de planification et d'organisation (Benedict, Priore, Miller, Munschauer & Jacobs, 2001; DeYoung et al., 2010). D'ailleurs, l'évaluation neuropsychologique de ces trois sujets masculins a démontré qu'ils présentaient des déficits au niveau des fonctions de planification et d'organisation (Boucher, 2017). Ces difficultés liées aux fonctions exécutives n'apparaissent pas chez les participantes âgées de 40 à 60 ans. Celles-ci

présentent d'ailleurs un caractère consciencieux dans la moyenne. L'analyse descriptive, qui permet d'apprécier une différence dans l'expression de la personnalité en fonction du sexe, abonde dans le sens des travaux de Nostro, Müller, Reid et Eickhoff (2016). Selon ces auteurs, les relations entre le cerveau et la personnalité seraient fortement dépendantes du sexe, ce qui pourrait être tributaires de différences hormonales ou de différences dans l'organisation du cerveau féminin ou masculin.

Finalement, l'implication des structures neurologiques dans l'expression des traits de personnalité est de mieux en mieux documentée dans la littérature scientifique. D'une part, Adelstein et al. (2011) ont démontré, à l'aide de la neuroimagerie fonctionnelle, la relation omniprésente entre les scores obtenus sur les dimensions de la personnalité et l'activation du cervelet, en particulier du vermis cérébelleux. D'autre part, le niveau de caractère consciencieux serait corrélé avec le niveau d'activité du cervelet (Kunisato et al., 2011). Il est probable que ce trait de personnalité ait un lien biologique avec le cervelet. Toutefois, cette hypothèse ne peut être soutenue par l'analyse descriptive en fonction de l'âge. En effet, bien qu'il soit possible que le cervelet joue un rôle dans l'expression de la personnalité consciencieuse, il n'apparaît pas clairement dans cette étude que le caractère consciencieux soit lié à l'évolution de la maladie, c.-à-d. à la dégénérescence cérébelleuse (dans ce sens, les participants plus âgés devraient être peu consciencieux ; or, uniquement les participants de sexe masculin présentent ce trait). Toutefois, la variabilité intersujets qui caractérise l'ARSCS est toujours présente, et l'analyse d'un grand échantillon pourrait faire ressortir d'autres éléments.

Agréabilité

En ce qui concerne l'échelle A, les résultats obtenus démontrent que la moitié des participants ($n = 4$) présentent une agréabilité élevée. De plus, sur les quatre participants de cette catégorie, trois présentent un trait extrême, c'est-à-dire une agréabilité très élevée. Les quatre autres participants se répartissent de manière équivalente entre la moyenne ($n = 2$) et une agréabilité faible ($n = 2$).

Avant de discuter des implications possibles des différentes expressions de ce trait, une première considération importante est que ce résultat soit potentiellement biaisé par la participation volontaire des participants. En effet, il est fort probable que l'échantillon regroupe une plus forte proportion d'individus altruistes, habituellement caractérisés par un niveau élevé d'agréabilité, car après tout, leur participation à la recherche démontre qu'ils sont prêts à offrir leur aide et à se porter volontaire pour répondre aux besoins d'autrui. Considérant ce biais, il est tout de même probable que le profil de personnalité des individus atteints d'ARSCS soit bel et bien caractérisé par ce trait. D'ailleurs, les caractéristiques y étant associées rappellent l'attitude amicale et coopérative documentée par Verhoeven et al. (2012).

Toutefois, ce trait de personnalité n'est pas nécessairement congruent avec la symptomatologie du SCAC; en fait, un bas niveau d'agréabilité semble davantage rejoindre les problèmes de personnalité et les difficultés sociales répertoriés par Schmahmann et Sherman (1998). En effet, rappelons que l'agréabilité concerne le domaine des relations interpersonnelles et que les caractéristiques psychologiques associées au pôle antagoniste (A-) sont définies par une empathie limitée

(égocentrisme), de la méfiance et du scepticisme ainsi qu'un caractère plus vif, agressif et irritable (Costa & McCrae, 1992; Rolland, 2004). D'ailleurs, chez les patients atteints de troubles neurodégénératifs, l'agressivité, l'irritabilité et l'agitation ont été associées à un bas niveau d'agréabilité (Archer et al., 2007; Von Gunten et al., 2009). Pour Ware, Fairburn et Hope (1990), l'exacerbation du trait de personnalité A- pourraient expliquer l'agressivité manifestée par certains patients lors de la dégénérescence neurologique. Il est intéressant de noter qu'au sein de notre échantillon, ce sont les deux femmes les plus âgées (F40 et F50) qui présentent une faible agréabilité. Toutefois, l'interaction des différents traits de personnalité du participant H40 porte à croire que, celui-ci présente également ces caractéristiques, c.-à-d. un caractère vif et irritable. En effet, les combinaisons unissant A+/E+/C-/N+ démontrent, malgré un côté sympathique et altruiste, une forte tendance à la dysrégulation affective et à l'instabilité relationnelle. Ainsi, ces résultats suggèrent que des individus atteints d'ARSCS âgés de plus de 40 ans pourraient être plus susceptibles de présenter des difficultés d'adaptation au sein de leurs relations sociales, avec un manque d'empathie, un sentiment de méfiance et la présence d'agressivité. Outre la méfiance, qui ne semble pas typique chez les patients cérébelleux, les déficiences au niveau de l'empathie, de l'adaptation au sein des relations sociales ainsi que l'agressivité et l'irritabilité sont toutes documentées (Schmahmann & Sherman, 1998; Verhoeven et al., 2012). Ces atteintes affectives avec répercussions interpersonnelles pourraient s'expliquer par l'évolution plus étendue de la maladie en fonction de l'âge. D'ailleurs, il a été démontré que les 40 ans et plus présente une indépendance fonctionnelle et une participation sociale fortement réduites (Gagnon et

al., 2004). Comme il a été noté par Schmahmann (2004) dans le SCAC, l'implication des structures cérébelleuses n'est pas exclue pour expliquer l'émergence de ces caractéristiques psychologiques. Cependant, ces résultats pourraient aussi être la conséquence de l'accumulation des difficultés motrices et langagières (dysarthrie) et de la perte d'autonomie. En effet, ces limitations ont pu favoriser la méfiance à l'égard des intentions d'autrui, accroître l'irritabilité et/ou les manifestations d'agressivité et nuire aux relations sociales. Une autre explication se trouve dans la possibilité que les compétences en lien avec la théorie de l'esprit, principalement la capacité à évaluer les intentions d'autrui en se basant sur la reconnaissance des émotions complexes en contexte social, soient altérées, influençant alors le niveau d'agréabilité manifestée. Certains chercheurs ont d'ailleurs rapporté une diminution de la capacité à identifier, analyser les émotions sociales et à se faire une idée juste des intentions des autres chez les personnes atteintes d'ataxie (D'Agata et al., 2011; Garrard et al., 2008).

Extraversion

Les scores d'extraversion semblent se répartir normalement dans l'échantillon et sont comparables aux données normatives de la population générale. En effet, alors que 50 % des participants présentent une extraversion dans la moyenne, l'autre 50 % présente soit une extraversion faible (25 %) ou élevée (25 %). Un seul participant a un niveau très élevé d'extraversion, soit H40.

Ces résultats soutiennent l'idée de Scullion (2015) quant à la possibilité pour l'individu atteint d'ARSCS de vivre normalement, grâce à l'évolution lente de la maladie. Dans ce sens, la possibilité de présenter un caractère plus ou moins extraverti

ne semble pas affecté par certaines circonstances tributaires à la maladie, telles la tendance à l'isolement social et l'évitement des contacts sociaux (Tremblay et al., 2014), la participation sociale réduite chez les 40 ans et plus (Gagnon et al., 2004) ou encore le risque de vivre plus d'émotions négatives (McCabe et al., 2009). Rappelons que l'extraversion concerne la sensibilité et la réactivité de l'individu aux stimuli agréables fournis, entre autres, par l'environnement social. Cela génère une propension à voir la réalité comme agréable et stimulante ainsi qu'une tendance à ressentir facilement des émotions positives, comme la joie ou l'entrain (Rolland, 2004). Or, vivre avec une maladie est reconnu pour réduire la tendance à être heureux (Sutin et al., 2013). De plus, la participation sociale et la capacité à être actif physiquement s'avèrent souvent limitées chez les individus avec des limitations physiques (Audet, 2015; Gagnon et al., 2004; Sutin et al., 2013). La dysarthrie progressive peut également être un facteur de risque d'isolement social. L'obtention de résultats plus faibles sur l'échelle d'extraversion n'aurait, dans ce sens, pas été surprenante. Or, seulement deux profils concordent avec une extraversion faible (H20 et F50). Bien qu'un d'entre eux concerne une participante dans la cinquantaine (donc plus restreinte par la maladie), le second concerne le participant H20 qui détient toujours une bonne capacité physique et un bon état de santé générale. En analysant les items particuliers à cette échelle, nous remarquons que la quasi-totalité des participants ont répondu par l'affirmative à des énoncés en lien avec les émotions positives (« Je ris facilement » ; « Je suis une personne enjouée et pleine d'entrain » ; « Je suis un grand optimiste »). Ces éléments rappellent bien l'attitude joviale observée par Verhoeven et al. (2012). Une certaine confusion semble apparaître pour certains

énoncés, par exemple « je suis une personne très active » est répondu positivement par plusieurs participants, dont les plus âgés. Il est à noter que tous les participants vivent en compagnie d'autres personnes, ce qui peut améliorer leur participation sociale. Leur volontariat à participer à la recherche (biais de participation) est également un facteur à considérer dans l'analyse de ces résultats. En effet, il est possible que le présent échantillon comporte des individus présentant un niveau plus élevé d'extraversion et que ceux plus introvertis n'aient pas présenté d'intérêt particulier à participer au projet. Somme toute, la répartition des résultats sur l'échelle d'extraversion suggère que ce trait de personnalité n'est pas affecté par la condition de santé à laquelle font face les individus atteints d'ARSCS étudiés.

L'analyse qualitative des résultats aux énoncés du NEO-FFI reflétant les émotions positives sont même encourageants, car une attitude positive est susceptible de limiter les impacts des maladies (Boehm & Kubzansky, 2012; Sutin et al., 2013). Toutefois, il faut demeurer prudent quant aux impacts possibles d'un niveau élevé d'extraversion chez certains patients. En effet, les individus extravertis sont susceptibles d'éprouver une plus forte souffrance psychologique lorsqu'ils sont confrontés au fait de devoir accepter une diminution de leur vie sociale (Sutin et al., 2013). Malheureusement, les limitations fonctionnelles sont inévitables dans les maladies dégénératives. Elles seraient d'ailleurs significativement plus élevées chez les 40 ans et plus (Gagnon et al., 2004). Nos résultats sont cohérents avec la littérature, puisque le niveau de détresse psychologique des deux individus avec un niveau élevé d'extraversion est significatif.

Le participant H30 est d'ailleurs le seul participant âgé de moins de 40 ans qui présente une détresse significative (voir section Profil psychologique et symptômes).

Autres points intéressants concernant la personnalité

Rigidité mentale. Les données recueillies portent à croire que l'ensemble des participants présente une rigidité mentale. En fait, la rigidité mentale, aussi synonyme d'un manque de souplesse, d'une diminution de la flexibilité ou d'une difficulté à faire preuve d'adaptation devant des situations nouvelles, peut se manifester dans les données par un niveau faible d'ouverture, par la force à laquelle s'expriment leurs traits de personnalité et par la présence d'une pensée obsessionnelle-compulsive.

Tout d'abord, comme mentionné à même les études de cas, les individus présentant une faible ouverture à l'expérience sont souvent perçus par autrui comme des personnalités rigides et fermées (Rolland, 2004). Ce résultat est donc le premier élément de personnalité qui vient confirmer les observations des cliniciens de la CMNM ainsi que celles des proches et employeurs citées dans la recherche de Tremblay et al. (2014) quant à la présence d'une rigidité mentale chez les individus atteints d'ARSCS. Ce lien entre ouverture et rigidité mentale est d'ailleurs appuyé par Steinmetz et al. (2011) qui ont vérifié la validité des concepts et aussi par Murdock, Oddi et Bridgett (2013) qui ont rapporté une relation positive entre les scores à l'échelle d'ouverture et la flexibilité cognitive. D'ailleurs l'évaluation neuropsychologique des participants laisse penser que certains d'entre eux présentent des atteintes sur le plan de la flexibilité cognitive (Boucher, 2017).

Le deuxième élément pouvant illustrer la présence de rigidité mentale concerne la force d'expression des traits dans le profil de personnalité. Rappelons qu'il a été théorisé que, plus un trait s'écarte de la moyenne, plus il se fait rigide et s'exprime dans la majorité des situations, diminuant ainsi le caractère adaptatif de l'individu (Rolland, 2004). Selon les résultats, un total de cinq individus présentent au moins un trait extrême dans leur profil de personnalité. Les profils des participants les plus âgés (50-59 ans) ne présentent aucun trait extrême, alors que ceux des plus jeunes, soit ceux âgés de 20-29 ans ou 30-39 ans, présentent tous des traits rigides.

Cependant, juger de la rigidité mentale sur ce seul élément serait une conclusion fallacieuse, puisque Rolland (2004) rapporte que près de 88 % de l'échantillon de référence du NEO-PI-R aurait un résultat extrême sur au moins l'une des dimensions de la personnalité. Il est tout de même intéressant de noter qu'au sein de notre échantillon, tous les participants âgés de moins de 40 ans présentent des traits extrêmes, alors que chez ceux de 40 ans et plus, un seul profil comprend des traits extrêmes. Différentes hypothèses peuvent être émises pour tenter de comprendre cette divergence et l'absence de traits extrêmes chez ces participants alors que les plus jeunes présentent plus d'un trait dans cette zone. Il pourrait s'agir d'une simple caractéristique de l'échantillon, simple conséquence du nombre restreint de participants. Il ne faut pas oublier qu'un autre biais de l'étude réside dans le fait que les réponses sont autorapportées par les participants. L'utilisation d'une autoévaluation, alors même que l'on soupçonne la possibilité d'atteintes cognitives et que l'on connaît l'importance des atteintes cérébelleuses, implique nécessairement qu'un biais se présente dans la manière dont

l'individu répond aux questionnaires. D'ailleurs, Tremblay et al. (2014) rapportent un manque d'autocritique et des écarts de perception importants entre le discours des individus atteints d'ARSCS et celui de leur entourage. Ainsi, l'hypothèse voulant que ces résultats soient symptomatologiques de leur condition médicale peut être émise. En effet, des changements de personnalité, caractérisés par l'émoussement affectif, ont souvent été rapportés chez les individus ayant des atteintes cérébelleuses (Schmahmann et al., 2007). Est-ce que la présence de traits moins prononcés est tributaire de la dégénérescence ou est-ce autrement le signe d'affects plats et d'indifférence, conformément aux études pourtant sur le SCAC? En effet, la possibilité que le mode de réponse soit affecté par une certaine indifférence ou un désintérêt face aux énoncés du questionnaire existe. Cette caractéristique pourrait alors porter l'individu à répondre davantage dans la zone « neutre » ou moyenne. Les résultats plus « plats » des individus pourraient en être le reflet, et cette supposition est valable pour chaque trait étudié. Malgré le fait que les données soient insuffisantes pour confirmer les changements de personnalité chez les participants, la réflexion portant sur la présence possible d'indifférence est amorcée et de futures études devront veiller à poursuivre l'étude de ces caractéristiques par l'utilisation de tests spécifiques, combinant l'autoévaluation, le recours à autrui et l'analyse des stratégies de *coping*, et ce dans une perspective longitudinale.

Enfin, le dernier indice de rigidité mentale peut être observé dans la pensée obsessionnelle-compulsive caractérisant la personnalité de quatre participants: H30, H40, H50 et F50. Les résultats fournis par l'évaluation des symptômes psychologiques

(le détail des symptômes significatifs sera discuté plus bas) mettent de l'avant une détresse significative concernant l'échelle d'obsession-compulsion pour ces participants. Il est donc possible qu'une difficulté à accomplir les tâches ou des déficits cognitifs puissent faire grimper l'échelle O-C, mais un score élevé sur cette échelle représenterait également la présence d'une rigidité d'esprit (Groth-Marnat, 2003). Quoi qu'il en soit, la présence de ces symptômes chez les individus ARSCS (présence d'obsessions-compulsions et de rigidité mentale) correspond aux observations et aux recherches concernant le rôle du cervelet dans l'expression de ces pathologies. En effet, la pensée obsessionnelle et rigide, de même que les traits obsessionnels-compulsifs, ont été documentés chez plusieurs patients cérébelleux (Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007).

Liens avec le profil neuropsychologique : la flexibilité cognitive. L'observation d'une rigidité mentale dans le profil psychologique des participants amène des éléments supplémentaires de réflexion lorsque nous les mettons en lien avec l'évaluation neuropsychologique des participants. En effet, l'évaluation neuropsychologique laisse voir des déficits variant de *légers* à *sévères* en ce qui concerne les fonctions exécutives chez les participants âgés de quarante ans et plus (Boucher, 2017). La flexibilité cognitive est clairement plus sévèrement atteinte chez les participants H40 et H50, les deux participants masculins âgés, qui présentent aussi un stade plus avancé de la maladie. Une variabilité apparaît toutefois dans la performance des femmes des mêmes strates d'âges au regard des tâches demandant de la flexibilité cognitive. Au-delà d'un constat de déficits *légers*, les atteintes de la flexibilité cognitive ne sont pas claires et ne

permettent pas de conclure, hors de tout doute, à des déficits importants de ces fonctions cognitives (Boucher, 2017). De futures études, au plus large échantillon, devront viser à clarifier l'état de la flexibilité cognitive et de la rigidité mentale chez la clientèle ARSCS, ainsi que les divers facteurs explicatifs de leur préservation ou de leur altération, le cas échéant.

Attitude d'indifférence et émoussement affectif. La présence d'indifférence apparaît dans le profil de personnalité de trois participants. En effet, les individus au névrosisme faible (H20), comme ceux à l'agréabilité faible (F40 ; F50), sont tous susceptibles de présenter cette caractéristique psychologique. Plus précisément, le profil de H20 se caractérise par un score extrêmement faible sur l'échelle N et il présente également une combinaison de trait (N-/O-); ces deux éléments mettent très clairement en évidence un manque d'émotions, un manque de réactivité ainsi qu'une forte tendance à se montrer indifférent. Ces résultats peuvent également être liés aux symptômes apathiques et d'émoussement affectif répertoriés dans le SCAC. Pour les deux participantes féminines les plus âgées (F40 et F50), c'est la présence d'une agréabilité faible qui nous renseigne sur la possibilité d'une attitude d'indifférence. En effet, les individus qui obtiennent un résultat faible sur ce trait de personnalité peuvent souvent paraître peu sensibles ou indifférents aux yeux des autres.

Ces résultats soutiennent les conclusions de Verhoeven et al. (2012) qui documentaient une réduction des réponses émotionnelles (indifférence émotionnelle) chez deux frères atteints d'ARSCS. Cela correspond aussi aux observations des cliniciens de la CMNM qui rapportaient une propension au déni et à l'indifférence. Il

demeure impossible de démontrer par la présente étude, si ces caractéristiques sont attribuables au SCAC ou à une autre cause. Toutefois le rôle du cervelet dans cette attitude d'indifférence, tel que proposé par Schmahmann et al. (2007), est probable puisqu'elle se présente à nouveau chez des patients cérébelleux, c.-à-d. dans ce cas-ci, chez les individus atteints d'ARSCS. Concernant plus spécifiquement l'émoussement affectif et l'apathie, l'hypothèse a été soulevée précédemment qu'un mode de réponse plus « neutre », visible notamment dans l'absence de traits extrêmes chez les individus plus âgés, pourrait être la manifestation d'affects plus plats. Aucune donnée ne permet de rapporter solidement, hormis pour H20, des symptômes apathiques ou des affects émoussés, tels que répertoriés dans la littérature portant sur les différents types d'ataxie (Fancellu et al., 2013; Mantovan et al., 2006; Verhoeven et al., 2012). Somme toute, l'attitude d'indifférence, l'émoussement affectif et l'apathie doivent faire l'objet d'une évaluation plus précise, par exemple par le biais d'échelles de mesures psychométriques destinées spécifiquement à évaluer ces aspects.

Contribution de la théorie de l'esprit dans les attributs psychologiques à composante sociale

Certaines caractéristiques de la personnalité pourraient s'expliquer par une diminution de la capacité à analyser les situations sociales et à déterminer convenablement les émotions et intentions d'autrui dans un contexte interpersonnel. Cette hypothèse s'inspire également des difficultés d'autocritique et des écarts de perceptions constatées chez certaines personnes atteintes d'ARSCS (Tremblay et al., 2014). En effet, des atteintes dans les constituantes de la théorie de l'esprit (TdE), c.-à-d. dans la capacité à identifier les émotions complexes et les états mentaux de soi et

d'autrui, à juger et attribuer des intentions à autrui et à faire preuve d'adaptation sociale en fonction de l'analyse effectuée, pourraient amener les individus à mal interpréter les situations interpersonnelles et ainsi à présenter certaines difficultés sur ce plan (Clouet, 2010; D'Agata et al., 2011; Schmahmann et al., 2007; Verhoeven et al., 2012). D'ailleurs, les individus avec une ataxie spinocérébelleuse ont présenté une performance faible dans l'évaluation des intentions d'autrui et dans l'identification des émotions de base et des réponses sociales (D'Agata et al., 2011; Garrard et al., 2008). Dans la présente étude, les attributs psychologiques à composante sociale qui pourraient s'expliquer par la TdE sont représentés principalement par des niveaux faibles d'agréabilité, d'ouverture ou de névrosisme. L'agréabilité a d'ailleurs été associée aux régions cérébrales du traitement de l'information concernant les états mentaux d'autrui (DeYoung et al., 2010). En effet, tel que mentionné dans les études de cas, une faible agréabilité suppose une prédisposition à percevoir les intentions de l'autre négativement et à se montrer méfiant. Un défaut dans la capacité à se représenter les intentions d'autrui pourrait mener à des sentiments de méfiance, voire de persécution, ou à des symptômes d'idéations paranoïdes (Roubaud, 2012). Une faible ouverture est, quant à elle, susceptible d'engendrer des difficultés relationnelles en raison d'une faible tolérance et d'un manque de compréhension pour un mode de pensées différent (Rolland, 2004). Le trait de personnalité d'ouverture comprend une facette « ouverture aux émotions » dont les scores bas reflètent un émoussement affectif et une croyance que les états mentaux ne sont pas si importants (Costa & McCrae, 1992). Les données sont insuffisantes pour certifier que cette facette est majoritairement basse chez les

participants de notre étude puisque la version abrégée du test d'évaluation ne fournit pas les détails des dimensions. Toutefois, rappelons que 75 % des participants ont obtenu un résultat global faible sur cette dimension de la personnalité. De plus, les combinaisons du niveau faible d'ouverture et du trait d'agréabilité (O-/A- ; O-/A+) mettent en lumière une préoccupation quant à la nécessité d'établir, de maintenir et de respecter des règles sociales clairement établies. Cinq profils de personnalité sur huit participants sont caractérisés par l'une ou l'autre de ces combinaisons, ce qui permet de croire que l'individu atteint d'ARSCS a un besoin important de structurer ses relations sociales pour s'assurer d'un respect. D'ailleurs, plusieurs ont répondu positivement à l'énoncé : « Je crois que la plupart des gens profiteraient de nous si nous les laissions faire ».

Les individus démontrant un niveau faible de névrosisme faible ou d'agréabilité sont susceptibles de paraître indifférents et froids. La distance émotionnelle (voire l'indifférence, l'apathie et l'émoussement affectif) qu'ils affichent pourrait s'expliquer également par des atteintes sur le plan de la TdE. Les symptômes négatifs, comme l'apathie et les affects émoussés, pourraient être liés à un défaut dans la capacité à se représenter les états mentaux de soi et des autres (Roubaud, 2012).

Malheureusement, les tests portant sur la TdE n'ont pas été inclus dans l'évaluation neuropsychologique des participants. Pourtant, l'activation du cervelet, particulièrement du vermis cérébelleux, a été rapportée lors de tâches de TdE, c.-à-d. de tâches demandant d'attribuer des intentions à des personnages, à l'aide, par exemple, de bandes dessinées (Brunet, Sarfati, Hardy-Baylé & Decety, 2000; Calarge, Andreasen & O'Leary, 2003). Ces éléments soulignent la nécessité d'évaluer ces fonctions

neuropsychologiques, car elles sont fortement susceptibles d'enrichir la compréhension de la vie sociale et de l'adaptation des individus atteints l'ARSCS.

Profil psychologique et symptômes

Détresse psychologique

L'analyse descriptive réalisée démontre que la moitié de l'échantillon, soit quatre participants atteints d'ARSCS sur huit (50 %), présentent un niveau élevé de détresse psychologique, ce qui est substantiellement plus élevé que dans la population générale québécoise (21 %) (Baraldi, Joubert & Bordeleau, 2015). Ce résultat concorde aussi avec les niveaux élevés de détresse rapportés chez les patients cérébelleux (Berent et al., 1990; Schmahmann, 2004; Wolf et al., 2009). Il n'est toutefois pas possible de déterminer si l'atrophie cérébelleuse est la cause de ces difficultés affectives ou si ces dernières ne sont pas plutôt le fruit d'une réaction à la maladie (Liszewski et al., 2004).

Différences entre le sexe et l'âge. L'analyse qualitative soulève la possibilité que le sexe et l'âge soient liés à une expression différente des symptômes psychologiques. La détresse psychologique semble plus importante chez les individus de sexe masculin atteints d'ARSCS. En effet, 75 % des hommes de notre échantillon (n = 3) présentent des niveaux de détresse d'ampleur clinique. À l'inverse, 75% des femmes (n = 3) présentent un profil normatif, sans symptôme psychologique ni détresse. Ce résultat diffère également des statistiques retrouvées au sein de la population générale québécoise, selon lesquelles une proportion plus importante de femmes, comparativement aux hommes, présentent un niveau élevé de détresse psychologique (Baraldi et al., 2015).

Concernant l'âge des participants, on remarque que le participant masculin le plus jeune est le seul homme à ne pas présenter de détresse psychologique, alors que, du côté des femmes, c'est plutôt la participante la plus âgée qui fait exception, c.-à-d. qu'elle est la seule à présenter un profil significatif. Cela nous amène à poser l'hypothèse selon laquelle les difficultés psychologiques pourraient aussi évoluer en fonction des années de vie. En effet, le sexe confondu, les profils psychologiques des plus jeunes (20-29 ans) et des plus vieux (50-59 ans) sont très différents: les premiers ne diffèrent pas de la moyenne, alors que les seconds sont particulièrement souffrants. Si l'on compare plus globalement, soit avec la quarantaine, uniquement un individu de 40 ans et moins présente un profil significatif contre trois individus de plus de 40 ans. Considérant que l'âge moyen pour l'utilisation d'un fauteuil roulant est de 41 ans (J.-P. Bouchard, 1991), il se pourrait que l'apparition de détresse et de symptômes psychologiques soit liée à l'accumulation des pertes motrices. De plus, puisqu'il a été démontré que l'indépendance fonctionnelle et la participation sociale étaient fortement réduites chez les 40 ans et plus (Gagnon et al., 2004), il se pourrait également que la détresse des individus atteints d'ARSCS soient liés à ces conditions.

Des études supplémentaires devront avoir lieu pour éliminer le risque d'un biais d'échantillon et pour valider si la différence entre les sexes et l'évolution avec l'âge sont significatives. En attendant, les résultats actuels peuvent aussi s'expliquer par des caractéristiques de personnalité, des différences au niveau occupationnel ainsi que par la variabilité de l'atteinte motrice. En effet, il a préalablement été mentionné que la personnalité de H20 se caractérise par un émoussement affectif, des symptômes

apathiques ainsi que par la propension à minimiser ou dénier les affects, surtout ceux négatifs. Ainsi, son résultat au SCL-90-R pourrait être affecté par cette propension à minimiser sa souffrance. L'extraversion élevée de H30 ainsi que l'absence d'un rôle productif (il est le seul participant parmi les tranches 20-29 et 30-39 ans qui ne va pas aux études ou qui n'a pas de travail) pourrait aussi amener H30 à ressentir plus de souffrances à cause des limitations possibles de son fonctionnement. La condition de santé relativement bonne de F40 (seule participante de 40 à 59 ans à ne pas être en chaise roulante) pourrait également expliquer pourquoi elle est la seule de plus de 40 ans à ne pas être en détresse. Dans le même ordre d'idées, le participant qui présente le niveau d'autonomie le plus faible (assistance complète) est également celui avec le plus haut degré de souffrance psychologique (H50).

Symptômes psychologiques

L'évaluation des symptômes psychologiques a démontré que les individus atteints d'ARSCS souffrent de symptômes psychologiques divers, dont les plus fréquents sont les obsessions-compulsions, l'anxiété phobique, le psychotisme ainsi que l'anxiété et les idéations paranoïdes. Les autres symptômes (SOM ; IS ; DEP ; HOS) semblent moins fréquents: au plus deux individus obtiennent des résultats significatifs selon l'échelle en question.

Ces résultats sont en partie congruents avec ce qui a été documenté jusqu'à présent dans la littérature. En effet, diverses études démontraient la présence de traits obsessifs-compulsifs (Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007), d'anxiété et de dépression (Berent et al., 1990; Liszewski et al., 2004; Schmahmann,

2004) et d'idéation paranoïde (Rolfes et al., 2003; Schmahmann et al., 2007; Verhoeven et al., 2012) chez les patients cérébelleux ou ataxiques.

La discussion portant sur les données du profil psychologique sera divisée en fonction des diverses échelles de symptômes mesurés.

Obsession-compulsion. La moitié de l'échantillon (50 %) rapporte une détresse clinique en lien avec les symptômes d'obsession-compulsion. Les traits obsessifs-compulsifs ont déjà été rapportés chez des patients cérébelleux (Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007). Les résultats concordent également avec l'hypothèse d'une rigidité mentale chez les patients ARSCS (Lévesque, 2004). Malgré cela, il serait bon d'avoir des études supplémentaires dans lesquelles l'évaluation de la pensée obsessive-compulsive s'effectuerait en prenant soin d'éliminer le biais potentiel que représente l'aspect gênant des limitations motrices. En effet, selon Groth-Marnat (2003), il est possible que des déficits cognitifs ou des difficultés à accomplir les tâches puissent faire augmenter les scores de l'échelle O-C chez des individus atteints de ces difficultés.

L'analyse des réponses des participants aux items de l'échelle O-C révèle qu'une majorité d'entre eux répondent d'ailleurs par l'affirmative aux énoncés suivants : « l'obligation de faire les choses lentement pour être sûr qu'elle soit bien faites », « avoir le sentiment d'être bloqué pour compléter des tâches », « avoir de la « difficulté à prendre une décision », « avoir des difficultés de concentration » « avoir des inquiétudes face à la négligence et à l'insouciance ». Cela pourrait indiquer que les symptômes d'obsession-compulsion relevés chez les individus atteints d'ARSCS étudiés sont, en

fait, liés aux atteintes motrices, ou encore à la présence de préoccupations en lien avec leur condition médicale.

Anxiété et anxiété phobique. La moitié de l'échantillon (50 %) rapporte une détresse clinique en lien avec des symptômes anxieux et d'anxiété phobique. Ces résultats corroborent ceux de recherches antérieures auprès de patients ayant une ataxie (Berent et al., 1990; Laforce et al., 2010) et supportent également les observations des spécialistes de la CMNM. Il est possible que l'anxiété éprouvée soit réactionnelle à la maladie, tel que le pense Liszewski et al. (2004). En effet, on sait déjà que la réalisation des habitudes de vie est perturbée chez les individus atteints d'ARSCS (Gagnon, 2002). Ainsi, la condition médicale des individus pourrait les amener à développer des peurs en lien avec la perte d'indépendance fonctionnelle. L'analyse des items de l'échelle PHOB permet d'ailleurs de constater que les individus de 50-59 ans affirment avoir été troublés par le « besoin d'éviter certains endroits, choses ou activités parce qu'ils leur font peur », par un « sentiment de malaise dans la foule », ou encore par un « sentiment de nervosité à se retrouver seul ». Pour ce qui est de l'échelle ANX, il demeure possible que les limitations soient également conséquentes aux pertes physiques (p.ex. quatre individus ont répondu positivement aux items « tremblements » et à la « peur que quelque chose tourne mal pour eux »). Toutefois, bons nombres d'autres énoncés des échelles PHOB et ANX ne semblent pas caractéristiques des conséquences typiquement observées dans l'ARSCS. Ainsi, l'anxiété pourrait également être attribuable au tempérament (p.ex. le névrosisme élevé de H40 le prédispose à vivre plus d'anxiété ; il obtient d'ailleurs un score significatif sur ANX). Aussi, selon les phases d'appropriation

d'une maladie, l'anxiété arrive lorsque l'individu prend conscience des répercussions et contrecoups de sa maladie (Ninot, 2014). L'anxiété vécue pourrait alors être comprise de cette façon. D'ailleurs, il est intéressant de noter qu'une certaine contrariété apparaît chez les quatre participants qui présentent un profil psychologique significatif (détresse globale et symptômes), c.-à-d. qu'ils rapportent tous être en bonne santé physique comparativement aux individus de leur âge, alors que les constatations de cette étude démontrent que leur santé, autant physique que mentale, est affectée. Il pourrait s'agir ici d'un exemple du manque d'autocritique et des écarts de perception rapportés par Tremblay et al. (2014). Les résultats qui ne diffèrent pas de la moyenne apparaissent, quant à eux, chez les individus plus jeunes ou avec moins d'atteintes physiques. Ainsi, ces résultats sont cohérents avec les données de Lévesque (2004) qui ne relevait aucune différence entre le niveau d'anxiété des jeunes atteints d'ARSCS comparativement aux autres jeunes.

Psychotisme. De prime abord, il est assez surprenant de constater la présence de ce symptôme chez 50 % de l'échantillon. En fait, l'échelle du psychotisme réfère à la présence de symptômes psychotiques, comme les hallucinations et la pensée diffuse. Cependant, elle réfère également à l'isolement social et à un style de vie en retrait. Ainsi, les résultats élevés sur cette échelle peuvent être interprétés par le fait que les individus atteints d'ARSCS souffrent davantage d'isolement social. En effet, alors qu'une tendance à l'isolement social est soulevée (Tremblay et al., 2014), une réduction de la participation sociale chez les plus âgés a aussi été mise en évidence (Gagnon et al., 2004). Cela peut s'expliquer par la condition dégénérative de la maladie (pertes

motrices, dysarthrie, perte d'autonomie) qui est susceptible de forcer les individus à se retirer socialement. En effet, les altérations du langage arrivent rapidement et la dysarthrie devient de plus en plus marquée avec l'âge du patient, allant jusqu'à rendre la parole inintelligible (J.-P. Bouchard et al., 1998), compliquant d'emblée la communication sociale. Cette interprétation est cohérente avec la présence d'interactions sociales appauvries chez les individus atteints d'ARSCS (Verhoeven et al., 2012). Comme pour les autres échelles, l'idée que des items liés à la maladie pourraient faire augmenter les scores de l'échelle PSY est toujours probable (p.ex. « l'idée que quelque chose de grave affecte mon corps »). Toutefois, ces items sont relativement rares, ce qui permet de croire que les symptômes de psychotisme sont réels. De plus, les 50-59 ans se trouvent à un niveau très élevé de l'échelle. Bien que ces résultats sonnent l'alarme de la présence d'un trouble de la pensée, aucun élément de l'évaluation neuropsychologique ne permet de confirmer cette hypothèse (Boucher, 2017). C'est pourquoi un niveau prononcé de retrait et d'isolement social semble plus juste pour expliquer les symptômes.

Idéation paranoïde. Nos résultats mettent en évidence ce symptôme chez 37,5 % des individus. La présence d'idéation paranoïde chez les individus atteints d'ARSCS peut être comprise par la présence d'un mode de pensée dans lequel apparaissent méfiance et besoin de contrôle (Derogatis, 1994), tributaires d'une crainte de perdre son indépendance et son autonomie (Groth-Marnat, 2003). En effet, la condition dégénérative de la maladie ainsi que les pertes d'indépendance fonctionnelle et d'autonomie, qui amènent le besoin de recourir à de l'assistance pour fonctionner, sont

tous des éléments qui peuvent amplifier la détresse sur cette dimension et la rendre significative. L'analyse qualitative des items de cette échelle démontre que des sentiments de méfiance et d'infériorité sont évidents, puisque cinq participants spécifient être affectés par le « sentiment de ne pouvoir faire confiance à la plupart des gens » ou par le problème de « ne pas être reconnu à sa juste valeur ». Les réponses fréquentes à l'item « sentiment qu'on vous observe ou qu'on parle de vous » illustrent également que l'impression de stigmatisation consécutive au handicap physique peut augmenter les idéations paranoïdes. Ce dernier élément est en accord avec les conclusions de Tremblay et al. (2014) selon lesquelles les individus atteints d'ARSCS souffrent de stigmatisation, ce qui les amène à développer de la méfiance. Somme toute, les idéations paranoïdes ont également été répertoriées chez d'autres patients ataxiques (Rofls et al., 2003; Schmahmann et al., 2007; Verhoeven et al., 2012).

Dépression. Les données portant spécifiquement sur la dépression sont, quant à elles, assez surprenantes. En effet, la dépression a été démontrée comme étant un problème récurrent, autant chez les patients ayant une ataxie spinocérébelleuse (Schmahmann, 2004), que chez ceux avec une atrophie olivopontocérébelleuse (Berent et al., 1990), ou encore, chez les malades chroniques ou ceux avec des maladies dégénératives (Taylor et al., 2010). Rappelons également que la dépression était un symptôme soupçonné par les intervenants de la CMNM œuvrant auprès de la clientèle ARSCS. Or, avec seulement trois participants affectés par des symptômes élevés, dont deux significativement, la dépression ne semble pas être le premier symptôme qui affecte cette clientèle. Remarquons toutefois que ces résultats inattendus ne sont pas

incompatibles avec les observations des cliniciens ni avec la littérature. En effet, les symptômes dépressifs observés cliniquement pourraient très bien être ici représentés par le niveau de détresse psychologique plus élevé (Gosselin & Bergeron, 1993). Rappelons d'ailleurs que le GSI est considéré comme le meilleur indicateur de la santé psychologique et de la détresse générale d'un individu (Derogatis, 1994).

D'un point de vue scientifique, des auteurs, tels que Verhoeven et al. (2012) et Schmahmann et al. (2007), rapportent que les symptômes dysphoriques observés chez les individus ataxiques ont été difficiles à valider par une évaluation psychométrique. Nos résultats rappellent cette situation, c.à-d. que les symptômes dépressifs (tels qu'évalués par l'échelle DEP du SCL-90-R) ne ressortent pas parmi les symptômes évidents chez la clientèle ARSCS et ce, malgré les observations des spécialistes du CMNM.

Le profil particulier de F50 nous ramène également sur la piste du déni des symptômes dépressifs. En effet, F50 présente un nombre important de symptômes significatifs, mais le score obtenu sur l'échelle DEP est beaucoup plus bas que celui des autres échelles; il se trouve d'ailleurs dans la moyenne normative (voir Figure 8). Cette hypothèse va dans le sens des observations de Schmahmann et al. (2007) qui mentionnent que, malgré l'évidence clinique d'une humeur troublée par des affects tristes et mornes, les symptômes de la dépression ont été niés par le patient évalué. Dans l'évaluation de la personnalité, plusieurs participants se sont également décrits comme des individus vivant plusieurs émotions positives; cela pourraient expliquer pourquoi ils rapportent vivre moins d'affects négatifs dans l'évaluation de cette sphère.

Autres symptômes. La somatisation, la sensibilité interpersonnelle, la dépression ainsi que l'hostilité étaient significatives dans moins de cas ($1 < n < 2$). Toutefois, des symptômes d'inconfort corporel, d'inconfort au sein des relations interpersonnelles avec sentiment d'infériorité ou diminution de l'estime, d'humeur dysphorique ainsi que des sentiments de colère apparaissaient chez certains, mais sans que ceux-ci soient pathologiques ou n'altèrent leur bien-être de manière significative. Ces symptômes peuvent davantage être vus comme des inconforts passagers faisant partie du tempérament individuel ou comme des aspects consécutifs à la maladie.

Items du SCL-90-R liés à la maladie. Certains résultats obtenus par les individus atteints d'ARSCS étudiés pourraient être reliés aux conséquences fonctionnelles engendrées par l'ataxie. En effet, l'analyse qualitative permet de constater que certains énoncés rapportés par la majorité, si ce n'est par la totalité des participants, sont liés aux problèmes physiques ou ergonomiques (p.ex. sur SOM : douleurs musculaires ; engourdissement ou picotements dans certaines parties du corps ; sentiment de faiblesse dans certaines parties de corps ; sensation de lourdeur dans les bras et les jambes ; sur DEP : sentiments de manque d'énergie ou de fonctionner au ralenti ; sur IS : sentiments d'infériorité vis-à-vis les autres). Somme toute, ces items ne semblent pas influencer outre mesure les résultats des participants sur les échelles du SCL-90-R, puisqu'ils sont rapportés souvent à une intensité faible. De futures études devront corroborer les résultats ici observés notamment en ce qui concerne la sensibilité interpersonnelle et la dépression.

Contribution des stratégies défensives

La contribution des stratégies défensives a fait l'objet de discussions dans le segment portant sur la personnalité. La présente section vise à réitérer l'idée que l'activation de défenses psychologiques puisse être un facteur confondant dans l'étude de la personnalité et du profil psychologique et ce, particulièrement en contexte de maladie chronique progressive.

Les théories portant sur les réactions à la maladie, comme celle sur les phases du deuil (Kübler-Ross, 1976), ou encore celle du processus d'appropriation d'une maladie chronique (Ninot & Roche, 2009) sont pertinentes et soutiennent notre hypothèse sur l'influence possible des mécanismes défensifs dans les réponses fournies par les participants. Les phases d'appropriation d'une maladie (Ninot, 2014; Ninot & Roche, 2009) sont, à notre avis, encore mieux adaptées à la réalité des maladies progressives héréditaires, dont l'ARSCS. En effet, selon cet auteur, la maladie peut occasionner une surutilisation de mécanismes de défense comme le déni et la dénégation (Ninot, 2014). Ces stratégies amènent souvent les individus atteints à ne déclarer aucune souffrance psychologique alors que l'examen clinique permet de mettre en évidence une réalité toute autre (Ninot, 2014). Ainsi, les profils exempts de détresse psychologique pourraient s'expliquer convenablement par l'utilisation de stratégies défensives.

Parfois, l'utilisation du déni devient apparente au travers d'indices clairs énoncés à même les interprétations du profil. C'est le cas pour les profils de H20 et F50. Le névrosisme très faible suggère le déni des affects (Rolland, 2004). Pour F50, les résultats des divers indices globaux témoignent d'un style particulier de réponses, dans lequel il

est fort probable que la détresse reliée aux symptômes ne soit pas associée à une détresse consciente, mais qu'elle soit plutôt niée (Derogatis, 1994).

Le déni n'est cependant pas le seul dispositif de protection et bien d'autres attitudes peuvent être des manifestations plus ou moins bien réussies de tentatives d'adaptation psychologique. Par exemple, les affects dépressifs, l'isolement social, l'irritation et l'hostilité peuvent tous être des modes d'expression d'une difficulté d'adaptation face à la maladie (Ninot & Roche, 2009). D'ailleurs, Tremblay et al. (2014) émettent l'hypothèse que les problèmes d'attitudes remarqués chez certains individus atteints d'ARSCS pourraient être la manifestation d'une détresse psychologique et être la conséquence de sentiments d'amertume et d'acrimonie face à la maladie.

Sur la base de nos résultats et des constatations actuelles, de nouvelles études visant l'exploration des réactions psychologiques et des stratégies de *coping* des individus atteints d'ARSCS semblent valables et nécessaires. Cela ne pourrait résulter qu'en un meilleur discernement des éléments tributaires des caractéristiques psychologiques, des atteintes cérébelleuses et des stratégies d'adaptation. Une meilleure compréhension des réactions à la maladie pourrait également aider à une meilleure prise en charge. En effet, selon Ninot (2014), l'appropriation de la maladie favorise une meilleure acceptation des limitations ainsi qu'une meilleure ouverture face aux traitements et interventions proposées puisque les impacts sur la vie courante ou future ainsi que le vécu affectif, souvent douloureux, ne sont plus déniés. Ces éléments soulignent la nécessité de s'intéresser aux stratégies de défense et d'adaptation dans l'évaluation des caractéristiques psychologiques.

Forces et faiblesses de l'étude

En s'intéressant au volet psychologique de l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay, la présente étude représente une contribution certaine à l'avancement des connaissances sur cette maladie neuromusculaire rare. En effet, sa principale force réside dans le fait qu'elle a permis de dresser un portrait relativement complet de la personnalité et des atteintes affectives d'un petit échantillon d'adultes atteints d'ARSCS, aspects jusqu'alors inexplorés. Alors que l'expérience clinique auprès de cette clientèle suggérait des atteintes sur ce plan, aucune étude basée sur l'évaluation psychologique d'individus atteints de cette maladie n'était disponible. La présente étude est, de ce fait, novatrice et pertinente.

L'étendue de l'échantillon (c.-à-d. deux participants, soit un homme et une femme, par tranche d'âge 20-29, 30-39, 40-49 et 50-59) représente un avantage, car elle permet d'apprécier, pour une première fois, la possibilité de divergences entre les hommes et les femmes selon la progression de la maladie.

Le choix du devis de recherche, soit l'étude de cas multiple, est en outre considéré comme une force. En effet, tel que le conçoit la méthodologie par étude de cas, cette méthode a permis d'ouvrir la voie à la réflexion ainsi qu'à l'émergence et l'élaboration de nouvelles hypothèses qui pourront être abordées dans de futures études (Merriam, 1998; Roy, 2009; M. Sabourin, 1998). Grâce à ce choix, il a été possible de dresser des profils complets pour l'ensemble des éléments recueillis par les tests psychométriques. Ces tests ont d'ailleurs été sélectionnés parce qu'ils partagent une taxonomie connue de la communauté clinique et scientifique. Dans ce sens, les données

recueillies deviennent facilement compréhensibles et accessibles, autant à la communauté scientifique qu'à la communauté clinique. Les interprétations rendues ont, quant à elles, la qualité d'être articulées et détaillées. Les conclusions de l'étude confirment d'ailleurs l'intérêt et la nécessité de poursuivre l'évaluation des caractéristiques psychologiques des individus atteints d'ARSCS.

Les résultats de cette étude exploratoire doivent néanmoins être confirmés chez un plus grand nombre de patients afin d'être en mesure de mieux expliquer, par exemple à l'aide d'analyses statistiques, les atteintes sur le plan de la personnalité et de la santé psychologique des individus vivant avec l'ARSCS. Les études futures devraient évaluer les stratégies de *coping* afin d'enrichir les données du volet psychologique. D'ailleurs, il aurait pu être intéressant de compléter la présente étude par une entrevue semi-structurée. Ce type d'évaluation aurait permis d'obtenir des renseignements précis sur les réactions psychologiques des individus et sur les causes de celles-ci (p.ex. attitudes et réactions face au caractère progressif de l'ARSCS, acceptation du diagnostic, capacité d'adaptation du participants et atteintes fonctionnelles). La collecte de telles données permettrait d'enrichir la compréhension des traits de personnalité et des symptômes psychologiques présents chez les individus atteints d'ARSCS. Toutefois, il ne faut pas oublier que notre étude s'inscrit dans un projet de recherche pluridisciplinaire et multicentrique du GRIMN, le « *New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay: from models to treatment strategies* », ce qui permettra de mettre en lien les données du volet psychologique avec celles du volet cognitif, moteur, biologique ou thérapeutique de la maladie.

Quelques faiblesses méthodologiques se doivent également d'être notées au terme de la réalisation de cette étude. Tout d'abord, il est vrai que la petite taille d'échantillon limite la possibilité de généraliser les résultats obtenus à l'ensemble de la population atteinte d'ARSCS. Toutefois, cette limite a été considérée dès la mise en place du projet, puisque la nature exploratoire de la recherche cherchait justement à établir un premier portrait du profil psychologique avant d'effectuer d'autres études sur le sujet. Ensuite, l'administration des questionnaires a été différente selon les individus étudiés, puisqu'elle se voulait adaptée à leur condition motrice et langagière. Ainsi, trois participants plus âgés (H40, H50 et F50) ont été accompagnés d'une assistante de recherche pour compléter les questionnaires adéquatement. Malgré le souci de réduire le risque de biais, l'influence de la communication entre l'assistante de recherche et le participant sur les résultats (p.ex. désirabilité sociale, augmentation des confidences) ne peut être totalement écartée. À l'inverse, les participants ayant répondu de façon autonome à la tâche ont aussi pu être biaisés par rapport aux participants ayant bénéficié d'un accompagnement. Par exemple, en cas de besoin pour éclaircir la compréhension d'un item au test, certains participants ont pu éprouver une gêne à demander de l'aide, et ce malgré la disponibilité de l'assistance.

Par ailleurs, l'utilisation de la version complète et initiale du NEO aurait permis de recueillir plus d'informations. Cependant, l'utilisation de la version abrégée (NEO-FFI) se voulait mieux adaptée pour les participants. Or, cette version a limité également l'exploration et la compréhension des résultats. Il s'est avéré impossible de regarder le détail des facettes de personnalité, p.ex. l'ouverture aux sentiments, ce qui aurait fourni

une meilleure indication de l'émoussement affectif des participants. Le recours aux facettes de personnalité de la version complète du NEO aurait pu fournir une richesse supplémentaire et limiter les déductions. Les études futures pourraient se pencher davantage sur les détails des dimensions de la personnalité afin de repérer les différentes caractéristiques psychologiques présentes chez cette population.

Enfin, l'utilisation d'une autoévaluation alors que l'on soupçonne la possibilité d'atteintes cognitives ou de stratégies défensives, tel le déni, constitue une autre limite méthodologique. Une façon de réduire le risque de biais inhérent aux données autorapportées serait de combiner l'autoévaluation à des évaluations complétées par d'autres membres de la famille. Ainsi, la comparaison des descriptions de soi et des descriptions par autrui permettrait d'examiner la validité des traits de personnalité (Rolland, 2004), d'autant plus qu'un manque d'autocritique ainsi que des écarts de perception sont rapportés entre le discours des personnes atteintes d'ARSCS et celui des proches (Tremblay et al., 2014). Concernant ce dernier point, Haviland, Warren et Riggs (2000) soutiennent qu'il est effectivement paradoxal de demander à des individus dont la capacité d'autocritique semble réduite de rapporter leurs difficultés.

Analyse des conséquences de la recherche et retombées possibles

Cette étude descriptive exploratoire avait pour but de dresser de façon détaillée le profil psychologique de huit adultes atteints d'ARSCS âgé entre 20 et 59 ans, en décrivant les traits de personnalité et les symptômes psychologiques. Cette première étude à documenter le profil à l'aide de tests psychométriques reconnus a permis d'obtenir des données originales et novatrices qui seront sans aucun doute utiles autant

pour la communauté scientifique que pour la communauté clinique. Bien que l'on observe une importante variabilité intersujets dans les profils, les données obtenues mettent néanmoins en lumière des tendances dans l'expression de la personnalité et des symptômes psychologiques propres aux individus atteints d'ARSCS. La richesse des renseignements de cette recherche permet d'améliorer l'état des connaissances en regard des caractéristiques psychologiques associées à cette maladie. Que ce soit par l'expression de traits de personnalité communs (p.ex. 75 % de l'échantillon présente une faible ouverture) ou par le niveau élevé de détresse psychologique (50 % de l'échantillon, alors que, selon Baraldi et al., 2015, le taux de détresse dans la population québécoise est de 21 %), les évidences sont nombreuses pour justifier la nécessité d'entreprendre de futures études sur le sujet. Ainsi, les pistes de réflexion offertes lors de l'interprétation des résultats ouvrent la voie à de nouvelles hypothèses, comme celles de la contribution des stratégies défensives et de la contribution de la théorie de l'esprit. Il sera intéressant d'étudier ces éléments qui peuvent certainement amener une compréhension nouvelle aux difficultés vécues par les individus atteints d'ARSCS.

D'un point de vue clinique, la présente étude a également mis en relief l'importance de s'intéresser au volet psychologique de l'ARSCS. Une détresse psychologique plus élevée que ce qui est attendu et des symptômes psychologiques sévères signalent la nécessité de développer un accompagnement psychomédical connexe aux autres traitements offerts au sein des cliniques des maladies neuromusculaires. Les données portant sur la personnalité laissent voir également les multiples influences de celle-ci sur les interactions sociales et sur les réactions affectives

et comportementales. Grâce à la meilleure compréhension des enjeux psychologiques présents chez la population ARSCS, il sera possible d'offrir un accompagnement psychomédical mieux adapté à la clientèle ARSCS. En effet, la connaissance de la personnalité chez la clientèle ARSCS devra être considérée dans les facteurs de suivi individuel pour optimiser le traitement. Ainsi, les obstacles rencontrés par les intervenants pourront être plus facilement interprétés de par une plus grande connaissance du profil psychologique de cette population. À titre d'exemple, l'adhésion aux traitements proposés et le respect des recommandations de santé pourraient être différents chez une personne selon le degré plus ou moins élevé de son trait de caractère consciencieux. Ainsi, les intervenants ne devraient pas s'attendre à obtenir la même motivation et implication chez une personne présentant un caractère consciencieux élevé que chez celle présentant plutôt un faible caractère consciencieux. Rappelons que, selon les résultats de notre étude, la présence d'un caractère consciencieux élevé chez les individus atteints d'ARSCS serait relativement rare. Ainsi, les interventions proposées pourront être adaptées aux caractéristiques affectives afin d'optimiser les suivis et d'offrir des soins qui conviennent à leur situation physique, mais aussi psychologique.

Conclusion

En conclusion, cette recherche avait pour but d'explorer le volet psychologique de l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) en documentant le profil de personnalité ainsi que les symptômes psychologiques, de huit adultes atteints d'ARSCS. Pour chaque tranche d'âge à l'étude (20-29/30-39/40-49/50-59), le sexe masculin et le sexe féminin ont été représentés. Une analyse comparative a ainsi pu être effectuée afin d'explorer si des différences étaient présentes entre les individus plus jeunes et les plus âgés ou entre les hommes et les femmes. La méthode descriptive, par étude de cas multiple, a permis de décrire de façon détaillée les profils psychologiques de chaque individu. Grâce à cette méthodologie, l'interprétation des résultats s'est révélée d'un riche intérêt clinique. Malgré l'impossibilité d'établir un portrait typique des individus atteints d'ARSCS, certains profils de personnalité concordent avec les modèles de personnalité de personnes atteintes d'ataxie répertoriés dans la littérature. Plusieurs personnes présentent également des traits qui rappellent les manifestations du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (SCAC). En bref, une analyse comparative exploratoire a mis en évidence des tendances fort intéressantes dans l'expression de la personnalité. Ainsi, la majorité des participants présentent une faible ouverture à l'expérience (75 %), une agréabilité élevée (50 %), ainsi qu'un névrosisme (75 %), une extraversion (50 %) et un caractère consciencieux (50%) dans la moyenne. Les données concernant ce trait suggèrent que la présence d'un caractère consciencieux élevé est relativement rare chez les individus atteints d'ARSCS. Concernant l'évaluation des

symptômes psychologiques, celle-ci a démontré que les individus atteints d'ARSCS souffrent d'une détresse psychologique significativement importante et de symptômes psychologiques divers, dont les plus fréquents sont les obsessions-compulsions, l'anxiété phobique, le psychotisme ainsi que l'anxiété et les idéations paranoïdes. Les autres symptômes (somatisation, sensibilité interpersonnelle, dépression et hostilité) sont moins fréquents, mais non absents, au plus deux individus obtenant des résultats significatifs sur ces échelles.

Malgré l'impossibilité de généraliser les résultats à l'ensemble de la population ARSCS (étant donné la faible taille d'échantillon), les conclusions de notre étude mettent en lumière l'importance de s'intéresser au volet psychologique de l'ARSCS. Cette recherche apporte incontestablement des éléments de compréhension nouveaux sur le fonctionnement psychologique des individus atteints de cette maladie. De futures études doivent toutefois avoir lieu. Les chercheurs pourront s'inspirer des nombreuses pistes de réflexion et des hypothèses offertes lors de l'interprétation des résultats pour mener à terme des études supplémentaires. Grâce à la meilleure connaissance des enjeux psychologiques présents chez la population ARSCS, il sera possible d'offrir un accompagnement psychomédical mieux adapté à cette clientèle. En effet, la connaissance des attributs psychologiques devra être considérée dans les facteurs de suivi individuel afin d'optimiser les suivis et d'offrir des soins qui conviennent à leur situation physique, mais aussi à leur situation psychologique.

Références

- Adelstein, J. S., Shehzad, Z., Mennes, M., DeYoung, C. G., Zuo, X.-N., Kelly, C., ... Castellanos, F. X. (2011). Personality is reflected in the brain's intrinsic functional architecture. *PLoS ONE*, 6(11), e27633.
- Allport, G. W. (1937). *Personality: A psychological interpretation*. New York: Holt, Rinehart and Winston.
- Anastasi, A. & Urbina, S. (1997). *Psychological testing*. New Jersey: Prentice Hall.
- Anheim, M., Chaigne, D., Fleury, M., Santorelli, F. M., De Sèze, J., Durr, A., ... Tranchant, C. (2008). Ataxie spastique autosomique récessive de Charlevoix-Saguenay: Étude d'une famille et revue de la littérature. [Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay: Study of a family and review of the literature.]. *Revue Neurologique*, 164(4), 363-368.
- Archer, N., Brown, R. G., Reeves, S. J., Boothby, H., Nicholas, H., Foy, C., ... Lovestone, S. (2007). Premorbid personality and behavioral and psychological symptoms in probable Alzheimer disease. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, 15(3), 202-213.
- Audet, O. (2015). *Impact d'un programme d'entraînement périodisé sur la condition physique et sur les symptômes de spasticité chez les patients atteints de l'ataxie récessive spastique autosomique de Charlevoix-Saguenay*. (Mémoire de maîtrise inédit), Université Laval, Québec.
- Baraldi, R., Joubert, K. & Bordeleau, M. (2015). *Portrait statistique de la santé mentale des Québécois. Résultats de l'Enquête sur la santé dans les collectivités canadiennes – Santé mentale 2012*. Québec: Institut de la statistique du Québec.
- Beck, A. T., Steer, R. A. & Brown, G. K. (1998). *Inventaire de dépression de Beck*. Paris, France: Les Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Benedict, R. H., Priore, R. L., Miller, C., Munschauer, F. & Jacobs, L. (2001). Personality disorder in multiple sclerosis correlates with cognitive impairment. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 13(1), 70-76.
- Berent, S., Giordani, B., Gilman, S., Junck, L., Lehtinen, S., Markel, D. S., ... Koeppe, R. A. (1990). Neuropsychological changes in olivopontocerebellar atrophy. *Archives of Neurology*, 47(9), 997-1001.

- Bernaud, J.-L. (2008). *Les méthodes d'évaluation de la personnalité - Deuxième édition*. Paris, France: Dunod.
- Boehm, J. K. & Kubzansky, L. D. (2012). The heart's content: the association between positive psychological well-being and cardiovascular health. *Psychological Bulletin*, 138(4), 655.
- Boivin-Mercier, A. (2017). *Étude exploratoire des fonctions cognitives chez les individus âgés de 20 à 40 ans ayant l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS)*. Document inédit. Essai doctoral. Département de psychologie, Université du Québec à Chicoutimi. Québec, QC.
- Bouchard, G., Laberge, C., Scliver, C. R., Glorieux, F., Declos, M., Bergeron, L., ... Mortezaei, S. (1984). Étude démographique et généalogique de deux maladies héréditaires au Saguenay. *Cahiers québécois de démographie*, 13(1), 117-137.
- Bouchard, G., Lussier, Y. & Sabourin, S. (1999). Personality and marital adjustment: Utility of the five-factor model of personality. *Journal of Marriage and the Family*, 651-660.
- Bouchard, J.-P. (1991). Recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. Dans P. J. Vinken, G. W. Bruyn, H. L. Klawans & J. M. B. V. De Jong (Éds.), *Hereditary neuropathies and spinocerebellar atrophies. Handbook of Clinical Neurology* (Vol. 16, pp. 451-459). Amsterdam: Elsevier.
- Bouchard, J.-P., Barbeau, A., Bouchard, R. & Bouchard, R. W. (1978). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 5(1), 61-69.
- Bouchard, J.-P., Richter, A., Mathieu, J., Brunet, D., Hudson, T. J., Morgan, K. & Melançon, S. B. (1998). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Neuromuscular Disorders*, 8(7), 474-479.
- Bouchard, J.-P., Richter, A., Melançon, S. B., Mathieu, J. & Michaud, J. (2000). Autosomal recessive spastic ataxia (Charlevoix-Saguenay). *Neurological Disease and Therapy*, 50, 311-324.
- Bouchard, M. & Langlois, G. (1999). Orthopedic management in autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Canadian Journal of Surgery*, 42(6), 440-444.
- Boucher, A. (2017). *Étude exploratoire des fonctions cognitives chez les individus âgés de 41 à 60 ans ayant l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay*

- (ARSCS). Essai doctoral inédit, Département de psychologie, Université du Québec à Chicoutimi, Québec, QC.
- Brunet, E., Sarfati, Y., Hardy-Baylé, M.-C. & Decety, J. (2000). A PET investigation of the attribution of intentions with a nonverbal task. *Neuroimage*, 11(2), 157-166.
- Buljevac, M., Majdak, M. & Leutar, Z. (2012). The stigma of disability: Croatian experiences. *Disability and Rehabilitation*, 34(9), 725-732.
- Butcher, J. N., Dahlstrom, W. G., Graham, J. R., Tellegen, A. & Kaemmer, B. (1989). Manual for administration and scoring: MMPI-2. *Minnesota: University of Minnesota Press Minneapolis*.
- Calarge, C., Andreasen, N. C. & O'Leary, D. S. (2003). Visualizing how one brain understands another: a PET study of theory of mind. *American Journal of Psychiatry*, 160(11), 1954-1964.
- Carstensen, L. L. (2006). The influence of a sense of time on human development. *Science*, 312(5782), 1913-1915.
- Clouet, A. (2010). *Théorie de l'esprit et compétences de communication: étude exploratoire chez des patients cérébro-lésés*. (Mémoire d'orthophonie inédit), Université de Bordeaux.
- Collerette, P. (1997). L'étude de cas au service de la recherche. *Recherche en Soins Infirmiers*, 10(50), 81-88.
- CORAMH. (2017a). L'ataxie de Charlevoix-Saguenay. Page consultée le 1 mars 2017, à <http://www.coramh.org/maladies-hereditaires-recessives/lataxie-de-charlevoix-saguenay.html>.
- CORAMH. (2017b). L'effet fondateur. Page consultée le 1 mars 2017, à <http://www.coramh.org/leffet-fondateur.html>.
- CORAMH. (2017c). Test de porteur et diagnostic prénatal. Page consultée le 1 mars 2017, à <http://www.coramh.org/test-de-porteur-et-diagnostic-prenatal.html>.
- Costa, P. T. & McCrae, R. R. (1989). *The NEO-PI / NEO-FFI manual supplement*. Odessa, FL: Psychological Assessment Resources.
- Costa, P. T. & McCrae, R. R. (1992). Revised NEO Personality Inventory (NEO-PI-R) and NEO Five-Factor Inventory (NEO-FFI) Professional Manual. *Odessa, FL: Psychological Assessment Resources*.

- Costa, P. T. & McCrae, R. R. (1995). Domains and facets: Hierarchical personality assessment using the revised NEO Personality Inventory. *Journal of Personality Assessment*, 64(1), 21-50.
- Costa, P. T. & McCrae, R. R. (2008). The revised NEO Personality Inventory (NEO-PI-R) Dans G. J. Boyle, G. Matthews & D. H. Saklofske (Éds.), *The SAGE Handbook of Personality Theory and Assessment: Personality Measurement and Testing* (Vol. 2, pp. 179-198): SAGE Publications.
- Costa, P. T., McCrae, R. R. & PAR Staff. (2000a). NEO Five-Factor Inventory : Interpretive report. Repéré à http://www.getfeedback.net/assets/com_product/0011/sample-report-NeoFFI.pdf.
- Costa, P. T., McCrae, R. R. & PAR Staff. (2000b). Revised NEO Personality Inventory : Interpretative report. Repéré à http://www.acer.edu.au/documents/sample_reports/neo-pir-sample.pdf.
- Costa, P. T., McCrae, R. R. & PAR Staff. (2010). NEO Personality Inventory-3 : Interpretative report. Repéré à http://www4.parinc.com/WebUploads/samplerpts/NEO_FFI-3_Interp_Rpt.pdf.
- Criscuolo, C., Saccà, F., De Michele, G., Mancini, P., Combarros, O., Infante, J., ... Berciano, J. (2005). Novel mutation of SACS gene in a Spanish family with autosomal recessive spastic ataxia. *Movement disorders*, 20(10), 1358-1361.
- Cummings, J. L. (1997). The Neuropsychiatric Inventory: Assessing psychopathology in dementia patients. *Neurology*, 48, S10-S16.
- D'Agata, F., Caroppo, P., Baudino, B., Caglio, M., Croce, M., Bergui, M., ... Orsi, L. (2011). The recognition of facial emotions in spinocerebellar ataxia patients. *The Cerebellum*, 10(3), 600-610.
- De Braekeleer, M., Giasson, F., Mathieu, J., Roy, M., Bouchard, J. P. & Morgan, K. (1993). Genetic epidemiology of autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix - Saguenay in northeastern Quebec. *Genetic Epidemiology*, 10(1), 17-25.
- Derogatis, L. R. (1994). *SCL-90-R: Symptom Checklist-90-R: Administration, scoring, and procedures manual* (3e éd.). Minneapolis: NCS Pearson.
- Derogatis, L. R. (2004). SCL-90-R : Interpretive report. Repéré à <http://images.pearsonclinical.com/images/pa/pdfs/scl90r-profile.pdf>.

- DeYoung, C. G., Hirsh, J. B., Shane, M. S., Papademetris, X., Rajeevan, N. & Gray, J. R. (2010). Testing predictions from personality neuroscience brain structure and the big five. *Psychological Science*.
- Digman, J. M. (1990). Personality structure: Emergence of the five-factor model. *Annual Review of Psychology*, 41(1), 417-440.
- Drolet, M. (2002). *Étude des fonctions neuropsychologiques des enfants et adolescents atteints de l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS)*. (Mémoire de maîtrise inédit), Université du Québec à Chicoutimi, Québec, QC.
- Engert, J. C., Bérubé, P., Mercier, J., Doré, C., Lepage, P., Ge, B., ... Schalling, M. (2000). ARSACS, a spastic ataxia common in northeastern Quebec, is caused by mutations in a new gene encoding an 11.5-kb ORF. *Nature Genetics*, 24(2), 120-125.
- Fancellu, R., Paridi, D., Tomasello, C., Panzeri, M., Castaldo, A., Genitrini, S., ... Girotti, F. (2013). Longitudinal study of cognitive and psychiatric functions in spinocerebellar ataxia types 1 and 2. *Journal of Neurology*, 260(12), 3134-3143.
- Fortin, M. F. & Coutu-Wakulczyk, G. (1985). Validation et normalisation d'une mesure de santé mentale: le SCL-90-R. *Université de Montréal: rapport final de recherche subventionnée par le CQRS*.
- Gagnon, C. (2002). *Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay aptitudes des membres supérieurs et habitudes de vie*. (Mémoire de maîtrise inédit), Université de Sherbrooke, Québec, QC.
- Gagnon, C., Desrosiers, J. & Mathieu, J. (2004). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay: upper extremity aptitudes, functional independence and social participation. *International Journal of Rehabilitation Research*, 27(3), 253-256.
- Garrard, P., Martin, N., Giunti, P. & Cipolotti, L. (2008). Cognitive and social cognitive functioning in spinocerebellar ataxia. *Journal of Neurology*, 255(3), 398-405.
- Gazulla, J., I., B., Vela, C., A., Marin, A., M., Pablo, E., L., Tesssa, A., ... Berciano, J. (2012). New findings in the ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Journal of neurology* 259, 869-878.
- Goldberg, L. R. (1981). Language and individual differences: The search for universals in personality lexicons. Dans L. Wheeler (Éd.), *Review of personality and social psychology* (Vol. 2, pp. 141-165). Beverly Hills, CA: Sage.

- Goodwin, R. D. & Friedman, H. S. (2006). Health status and the five-factor personality traits in a nationally representative sample. *Journal of Health Psychology, 11*(5), 643-654.
- Gosselin, M. & Bergeron, J. (1993). *Évaluation des qualités psychométriques du questionnaire de santé mentale SCL-90-R: Recherche et intervention sur les substances psychoactives-Québec*.
- Groth-Marnat, G. (2003). *Handbook of Psychological Assessment*: Wiley.
- Hathaway, S. & McKinley, J. (1943). Manual for administering and scoring the MMPI. *Minneapolis: National Computer Systems*.
- Haviland, M. G., Warren, W. L. & Riggs, M. L. (2000). An observer scale to measure alexithymia. *Psychosomatics, 41*(5), 385-392.
- Herrmann, M., Padovan, C. & Dorey, J.-M. (2016). Effets de la personnalité sur les troubles neurocognitifs. *NPG Neurologie-Psychiatrie-Gériatrie, 16*(93), 139-145.
- Holmbeck, G. N., Johnson, S. Z., Wills, K. E., McKernon, W., Rose, B., Erklin, S. & Kemper, T. (2002). Observed and perceived parental overprotection in relation to psychosocial adjustment in preadolescents with a physical disability: The mediational role of behavioral autonomy. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 70*(1), 96-110.
- Kendler, K. S., Sham, P. & MacLean, C. (1997). The determinants of parenting: an epidemiological, multi-informant, retrospective study. *Psychological medicine, 27*(03), 549-563.
- Kübler-Ross, E. (1976). *Les derniers instants de la vie*. Paris: Labor et Fides.
- Kunisato, Y., Okamoto, Y., Okada, G., Aoyama, S., Nishiyama, Y., Onoda, K. & Yamawaki, S. (2011). Personality traits and the amplitude of spontaneous low-frequency oscillations during resting state. *Neuroscience Letters, 492*(2), 109-113.
- Laforce, R., Jr., Buteau, J. P., Bouchard, J. P., Rouleau, G. A., Bouchard, R. W. & Dupre, N. (2010). Cognitive impairment in ARCA-1, a newly discovered pure cerebellar ataxia syndrome. *Cerebellum, 9*(3), 443-453.
- Lagarde, J., Hantkie, O., Hajjioui, A. & Yelnik, A. (2009). Neuropsychological disorders induced by cerebellar damage. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine, 52*(4), 360-370.

- Lévesque, K. (2004). *Relation entre les troubles affectifs et les difficultés scolaires chez les jeunes atteints d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay et ayant un quotient intellectuel normal*. (Mémoire de maîtrise inédit), Université du Québec à Chicoutimi, Québec, QC.
- Levisohn, L., Cronin-Golomb, A. & Schmahmann, J. D. (2000). Neuropsychological consequences of cerebellar tumour resection in children: cerebellar cognitive affective syndrome in a paediatric population. *Brain*, 123 (5), 1041-1050.
- Lianos, P. G. (2015). Parenting and social competence in school: The role of preadolescents' personality traits. *Journal of Adolescence*, 41, 109-120.
- Liszewski, C. M., O'Hearn, E., Leroi, I., Gourley, L., Ross, C. A. & Margolis, R. L. (2004). Cognitive impairment and psychiatric symptoms in 133 patients with diseases associated with cerebellar degeneration. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 16(1), 109-112.
- Lo, R. Y., Figueroa, K. P., Pulst, S. M., Perlman, S., Wilmot, G., Gomez, C., ... Ying, S. (2016). Depression and clinical progression in spinocerebellar ataxias. *Parkinsonism & Related disorders*, 22, 87-92.
- Mantovan, M. C., Martinuzzi, A., Squarzanti, F., Bolla, A., Silvestri, I., Liessi, G., ... Angelini, C. (2006). Exploring mental status in Friedreich's ataxia: a combined neuropsychological, behavioral and neuroimaging study. *European Journal of Neurology*, 13(8), 827-835.
- Marin, R. (1996). Apathy: concept, syndrome, neural mechanisms, and treatment. *Seminars in Clinical Neuropsychiatry*, 1(4), 304-314.
- Masciullo, M., Modoni, A., Tessa, A., Santorelli, F. M., Rizzo, V., D'Amico, G., ... Silvestri, G. (2012). Novel SACS mutations in two unrelated Italian patients with spastic ataxia: Clinico-diagnostic characterization and results of serial brain MRI studies. *European Journal of Neurology*, 19(8), e77-e78.
- Massaquoi, S. G. & Topka, H. (2002). Models of cerebellar function *The Cerebellum and its Disorders* (pp. 69-94). Cambridge: Cambridge University Press.
- McCabe, M. P., Firth, L. & O'Connor, E. (2009). A comparison of mood and quality of life among people with progressive neurological illnesses and their caregivers. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 16(4), 355-362.
- McCrae, R. R. & Costa, P. T. (2004). A contemplated revision of the NEO Five-Factor Inventory. *Personality and Individual Differences*, 36(3), 587-596.

- Merriam, S. B. (1998). *Qualitative research and case study applications in education. Revised and expanded from " Case study research in education "*. San Francisco: Jossey-Bass.
- Mignarri, A., Tessa, A., Carluccio, M. A., Rufa, A., Storti, E., Bonelli, G., ... Dotti, M. T. (2014). Cerebellum and neuropsychiatric disorders: insights from ARSACS. *Neurological Sciences*, 35(1), 95-97.
- Murdock, K. W., Oddi, K. B. & Bridgett, D. J. (2013). Cognitive correlates of personality. *Journal of Individual Differences*.
- Nakao, K., Takaishi, J., Tatsuta, K., Katayama, H., Iwase, M., Yorifuji, K. & Takeda, M. (2000). The influences of family environment on personality traits. *Psychiatry and Clinical Neurosciences*, 54(1), 91-95.
- Ninot, G. (2014). Définir la notion d'appropriation d'une maladie chronique. *Blog en Santé, L22*.
- Ninot, G. & Roche, N. (2009). Bases psychologiques: du déconditionnement social à l'appropriation. *La réhabilitation du malade respiratoire chronique* (pp. 61-82). Paris: Elsevier-Masson.
- Nostro, A. D., Müller, V. I., Reid, A. T. & Eickhoff, S. B. (2016). Correlations between personality and brain structure: a crucial role of gender. *Cerebral Cortex*.
- Ono, Y., Yoshimura, K., Mizushima, H., Manki, H., Yagi, G., Kanba, S., ... Asai, M. (1999). Environmental and possible genetic contributions to character dimensions of personality. *Psychological Reports*, 84(2), 689-696.
- Ouyang, Y., Segers, K., Bouquiaux, O., Wang, F. C., Janin, N., Andris, C., ... Takiyama, Y. (2008). Novel SACS mutation in a Belgian family with saccin-related ataxia. *Journal of the Neurological Sciences*, 264(1-2), 73-76.
- Overall, J. E. & Gorham, D. R. (1962). The brief psychiatric rating scale. *Psychological Reports*, 10(3), 799-812.
- Paterson, B. L. (2001). The shifting perspectives model of chronic illness. *Journal of Nursing Scholarship*, 33(1), 21-26.
- Pedroso, J. L., Braga-Neto, P., Abrahão, A., Rivero, R. L. M., Abdalla, C., Abdala, N. & Barsottini, O. G. P. (2011). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS): Typical clinical and neuroimaging features in a Brazilian family. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 69(2-B), 288-291.

- Prodi, E., Grisoli, M., Panzeri, M., Minati, L., Fattori, F., Erbetta, A., ... Mariotti, C. (2013). Supratentorial and pontine MRI abnormalities characterize recessive spastic ataxia of Charlevoix - Saguenay. A comprehensive study of an Italian series. *European Journal of Neurology*, 20(1), 138-146.
- Reti, I. M., Samuels, J. F., Eaton, W. W., Bienvenu III, O. J., Costa, P. T. & Nestadt, G. (2002). Influences of parenting on normal personality traits. *Psychiatry Research*, 111(1), 55-64.
- Richter, A. M., Ozgul, R. K., Poisson, V. C. & Topaloglu, H. (2004). Private SACS mutations in autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS) families from Turkey. *Neurogenetics*, 5(3), 165-170.
- Rolfs, A., Koeppen, A. H., Bauer, I., Bauer, P., Buhlmann, S., Topka, H., ... Riess, O. (2003). Clinical features and neuropathology of autosomal dominant spinocerebellar ataxia (SCA17). *Annals of Neurology*, 54(3), 367-375.
- Rolland, J.-P. (2004). *L'évaluation de la personnalité: le modèle en cinq facteurs*. Belgique: Mardaga.
- Roubaud, F. (2012). *Théorie de l'esprit et troubles de la communication dans la schizophrénie*. (Mémoire inédit), Université de Nice.
- Roy, S. N. (2009). L'étude de cas. Dans B. Gauthier (Éd.), *Recherche sociale de la problématique à la collecte de données* (5 éd., pp. 199-225). Québec: Presses de l'Université du Québec.
- Ruis, C., van den Berg, E., van Stralen, H. E., Huenges Wajer, I. M., Biessels, G. J., Kappelle, L. J., ... van Zandvoort, M. J. (2014). Symptom Checklist 90–Revised in neurological outpatients. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 36(2), 170-177.
- Sabourin, M. (1998). Méthodes d'acquisition de connaissances. Dans M. Robert (Éd.), *Fondements et étapes de la recherche scientifique en psychologie* (3 éd., pp. 37-58). Québec: Edisem.
- Sabourin, S. & Lussier, Y. (1992). *Traduction canadienne-française de l'Inventaire de personnalité NEO-FFI*. Document inédit. Université Laval. Québec.
- Schmahmann, J. D. (2004). Disorders of the cerebellum: Ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences* 16(3), 367-378.

- Schmahmann, J. D. & Sherman, J. C. (1998). The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*, 121 (4), 561-579.
- Schmahmann, J. D., Weilburg, J. B. & Sherman, J. C. (2007). The neuropsychiatry of the cerebellum - insights from the clinic. *Cerebellum*, 6(3), 254-267.
- Schmitz-Hübsch, T., Coudert, M., Tezenas du Montcel, S., Giunti, P., Labrum, R., Dürr, A., ... Schöls, L. (2011). Depression comorbidity in spinocerebellar ataxia. *Movement Disorders*, 26(5), 870-876.
- Scullion, L. (2015). *L'expérience des parents dont l'enfant a reçu un diagnostic d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay*. (Essai doctoral inédit), Université du Québec à Chicoutimi, Québec.
- Segrin, C., Wosidlo, A., Givertz, M. & Montgomery, N. (2013). Parent and child traits associated with overparenting. *Journal of Social and Clinical Psychology*, 32(6), 569.
- Stake, R. E. (1995). *The art of case study research*. New York: Sage.
- Steinmetz, J.-P., Loare, E. & Houssemand, C. (2011). Rigidity of attitudes and behaviors: a study on the validity of the concept. *Individual Differences Research*, 9(2).
- Sutin, A. R., Zonderman, A. B., Ferrucci, L. & Terracciano, A. (2013). Personality traits and chronic disease: implications for adult personality development. *The Journals of Gerontology Series B : Psychological Sciences and Social Sciences*, 68(6), 912-920.
- Takiyama, Y. (2006). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Neuropathology*, 26(4), 368-375.
- Takiyama, Y. (2007). Sarsinopathies: Sarsin-related ataxia. *The Cerebellum*, 6(4), 353-359.
- Taylor, L., Wicks, P., Leigh, P. N. & Goldstein, L. H. (2010). Prevalence of depression in amyotrophic lateral sclerosis and other motor disorders. *Eur J Neurol*, 17(8), 1047-1053.
- Thiffault, I., Dicaire, M. J., Tetreault, M., Huang, K. N., Demers-Lamarche, J., Bernard, G., ... Brais, B. (2013). Diversity of ARSACS mutations in French-Canadians. *The Canadian Journal of Neurological Sciences / Le Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*, 40(1), 61-66.

- Topka, H. (2000). Normal functions of the cerebellum. Dans T. Klockgether (Éd.), *Handbook of ataxia disorders* (pp. 53-67). New York: Marcel Dekker.
- Tremblay, M., Arsenault, J. & Heyer, É. (2003). Les probabilités de transmission des gènes fondateurs dans cinq populations régionales du Québec. *Population*, 58(3), 403-423.
- Tremblay, M., Laberge, L., Maltais, D., Durand, M.-J., Chouinard, M.-C. & Gagnon, C. (2014). Trajectoires d'emploi des personnes atteintes d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) : étude exploratoire. Repéré à https://m.ophq.gouv.qc.ca/fileadmin/centre_documentaire/Etudes__analyses_et_rapports/Finances_par_l_Office/Laberge-ARSACS_Ataxie_recessive.pdf.
- Turner, B. M., Paradiso, S., Marvel, C. L., Pierson, R., Ponto, L. L. B., Hichwa, R. D. & Robinson, R. G. (2007). The cerebellum and emotional experience. *Neuropsychologia*, 45(6), 1331-1341.
- Verhoeven, W. M. A., Egger, J. I. M., Ahmed, A. I. M., Kremer, B. P. H., Vermeer, S. & van de Warrenburg, B. P. C. (2012). Cerebellar cognitive affective syndrome and autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay: A report of two male sibs. *Psychopathology*, 45(3), 193-199.
- Von Gunten, A., Pocnet, C. & Rossier, J. (2009). The impact of personality characteristics on the clinical expression in neurodegenerative disorders - a review. *Brain Res Bull*, 80(4-5), 179-191.
- Ware, C. J., Fairburn, C. G. & Hope, R. (1990). A community - based study of aggressive behaviour in dementia. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 5(5), 337-342.
- Weiss, A., Sutin, A. R., Duberstein, P. R., Friedman, B., Bagby, R. M. & Costa, P. T. (2009). The personality domains and styles of the five-factor model are related to incident depression in Medicare recipients aged 65 to 100. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, 17(7), 591-601.
- Wolf, U., Rapoport, M. J. & Schweizer, T. A. (2009). Evaluating the affective component of the cerebellar cognitive affective syndrome. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 21(3), 245-253.
- Yin, R. K. (2014). *Case study research: Design and methods*. Thousand Oaks, CA: Sage publications.

Appendice A

Formulaire d'information et de consentement



Le Parcours
Centre de réadaptation en déficience physique

Centre de santé et de services sociaux
de Jonquière

UQAC
Université du Québec
à Chicoutimi

FORMULAIRE D'INFORMATION ET CONSENTEMENT

Participants majeurs

Titre du projet	Étude exploratoire des fonctions cognitives et de la personnalité chez les individus ayant l'Ataxie récessive spastique Charlevoix-Saguenay (ARSCS)
Chercheures responsables du projet :	Julie Bouchard , Ph. D., Professeur en neuropsychologie clinique, Université du Québec à Chicoutimi (UQAC) Cynthia Gagnon , erg., Ph. D., Clinique des maladies neuromusculaires, Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires et Université de Sherbrooke
Collaboratrices :	Allexe Boivin Mercier , Dps cand. Alexandra Boucher , Dps cand. Amélie Desmeules , Dps cand.

1. PRÉAMBULE

Nous sollicitons votre participation à un projet de recherche ayant pour but d'explorer les atteintes cognitives dans l'Ataxie récessive spastique de Charlevoix Saguenay (ARSCS). Cependant, avant d'accepter de participer à ce projet et de signer ce formulaire d'information et de consentement, veuillez prendre le temps de lire, de comprendre et de considérer attentivement les renseignements qui suivent.

Ce formulaire peut contenir des mots que vous ne comprenez pas. Nous vous invitons à poser toutes les questions que vous jugerez utiles aux chercheures responsables du projet ou aux autres membres du personnel affectés au projet de recherche et à leur demander de vous expliquer tout mot ou renseignement qui n'est pas clair.

2. NATURE ET OBJECTIFS DU PROJET DE RECHERCHE

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

Version 2 datée du 7 février 2014
Participants majeurs

GRIMN / Clinique des maladies
neuromusculaires / CSSS de Jonquière
2230, rue de l'Hôpital, 7^{ème} étage
Jonquière (Québec) Canada G7X 7X2

Centre de santé et de services sociaux
de Chicoutimi

Centre hospitalier affilié universitaire régional

UQAC
Université du Québec
à Chicoutimi

Les chercheurs du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN) et de l'Université du Québec à Chicoutimi (UQAC) poursuivent une recherche visant à explorer les atteintes cognitives et les traits de personnalité dans l'Ataxie Récursive Spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS). Les résultats de cette étude permettront de mieux comprendre l'évolution de la maladie en ce qui concerne les atteintes cognitives. De plus, ils permettront de distinguer les tests qui sont les plus utiles pour évaluer les atteintes cognitives chez les individus atteints d'ARSCS.

L'Ataxie Récursive Spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) est une maladie neurodégénérative héréditaire particulièrement fréquente au Saguenay-Lac St-Jean. Même si les médecins et les autres professionnels de la région en connaissent très bien les principales manifestations physiques et sont en mesure d'accorder aux personnes atteintes les soins appropriés à leur condition, cette étude vise à améliorer l'état des connaissances en regard des atteintes cognitives possibles de cette pathologie.

Cette étude se déroulera à partir du mois de février 2014 et environ 10 personnes atteintes de l'Ataxie Récursive Spastique de Charlevoix-Saguenay et suivies à la Clinique des maladies neuromusculaires du Centre de santé et de services sociaux de Jonquière (CSSSJ) seront recrutées. Afin de comparer les résultats avec une population non-atteinte de la maladie, 10 personnes qui ne sont pas atteintes d'ARSCS seront également invitées à participer à ce projet de recherche qui consiste en une évaluation cognitive.

3. DÉROULEMENT DU PROJET DE RECHERCHE

Si vous acceptez de prendre part à ce projet de recherche, votre participation consistera en 3 rencontres d'une durée totale approximative de 10h, soit 3 demi-journées à la Clinique des maladies neuromusculaires. Ces rencontres seront filmées. Cependant, la caméra sera placée de façon à ne pas filmer le visage (pour conserver la confidentialité) mais seulement votre performance (plan de la table et des membres supérieurs). Les enregistrements vidéo permettront que l'une des chercheuses responsables fasse une cotation après l'évaluation de l'utilité et de la facilité à réaliser les tâches en lien avec les différents tests utilisés. L'ordre de la passation des épreuves variera en fonction de la difficulté et du temps habituellement requis pour compléter chacune d'elles. Ainsi, les épreuves jugées comme étant difficiles seront suivies de tâches plus faciles à accomplir.

3.1 Première rencontre

La première rencontre se déroulera à la Clinique des maladies neuromusculaires. Lors de cette rencontre d'une demi-journée, les procédures et tests suivants seront effectués :

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

- 3.1.1 Consultation de vos dossiers médicaux pour y recueillir des informations relatives à votre état de santé passé et présent ainsi que les résultats d'examen ou test que vous avez passés.
- 3.1.2 Passation de tests neuropsychologiques parmi ceux énumérés ci-dessous (voir batterie de tests utilisés).

3.2 Deuxième rencontre

Cette deuxième rencontre se déroulera à la Clinique des maladies neuromusculaires. Lors de cette rencontre d'une demi-journée, une neuropsychologue (ou assistante de recherche en neuropsychologie) vous fera passer les tests et questionnaires parmi ceux énumérés ci-dessous (voir batterie de tests utilisés).

3.3 Troisième rencontre

Cette troisième rencontre se déroulera à la Clinique des maladies neuromusculaires. Lors de cette rencontre d'une demi-journée, la neuropsychologue (ou assistante de recherche en neuropsychologie) vous fera passer les tests et questionnaires parmi ceux énumérés ci-dessous (voir batterie de tests utilisés) afin de compléter l'évaluation.

La batterie de tests utilisés est la suivante :

- 1) Certains sous-tests du WAIS-IV CDN-F: blocs, matrices, casse-têtes visuels, images à compléter, balances, arithmétique, séquences de chiffres, code, repérage de symboles et annulation;
- 2) Leiter-3, évaluant les habiletés cognitives, attentionnelles et neuropsychologiques mais en utilisant un mode de communication exclusivement non-verbal;
- 3) Revised Token Test (RTT), évaluant la compréhension du langage;
- 4) Motor-free Visual Perception Test-3 (MVPT-3), évaluant les habiletés visuoperceptuelles;
- 5) Test des praxies de Jason Brown, incluant des praxies idéomotrices, idéatoires, digitales et buccofaciales;
- 6) Lignes enchevêtrées de Rey, mesurant l'oculomotricité;
- 7) Certains sous-tests du D-Kefs (Trails, Tower, Stroop), évaluant les fonctions exécutives, le temps de réaction et la planification de l'action;
- 8) Matrices progressives de Raven, mesurant l'intelligence fluide;
- 9) Conners' continuous performance Test-II (CPT-II), mesurant les capacités d'attention soutenue, la vitesse de réaction et l'impulsivité motrice;
- 10) Hooper Visual Organization test (HVOT), mesurant l'organisation visuospatiale mentale;
- 11) Traduction maison du Neuropsychological Assessment Battery (NAB), comprenant plusieurs sous-sections mesurant entre autres la mémoire, l'attention, le langage, les fonctions exécutives et les habiletés visuoperceptuelles;
- 12) Reconnaissance faciale de Benton, mesurant les capacités à reconnaître les expressions faciales;
- 13) Wisconsin Card Sorting Test (WCST), mesurant la capacité à se servir de la rétroaction de l'environnement;

- 14) Continuous Visual Memory Test (CVMT), mesurant la mémoire visuelle sans demande motrice;
- 15) SCL-90-R, qui est un dépistage des symptômes psychologiques;
- 16) NEO-FFI-3, mesurant 5 facteurs de personnalité importants.

4. COLLABORATION DU PARTICIPANT AU PROJET DE RECHERCHE

Si vous acceptez de participer à ce projet de recherche, vous devrez :

- vous présenter à toutes les visites prévues, soit 3 rencontres d'environ 3 heures (les visites se dérouleront sur une période de trois semaines consécutives, si possible);
- porter vos lunettes et appareils auditifs, si vous avez une prescription à cet effet.

5. CONSTITUTION, CONSERVATION ET ACCÈS AUX DONNÉES

Les données recueillies dans le cadre de ce projet de recherche seront versées dans une banque qui pourrait être utilisée pour d'autres études en lien avec l'Ataxie Récursive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires. Ces études devront au préalable être évaluées et approuvées par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi. Les données seront conservées de façon sécuritaire à la Clinique des maladies neuromusculaires du CSSS de Jonquière.

Les données recueillies dans le cadre de ce projet seront conservées pour une période de 25 ans et seront détruites par la suite.

De plus, dans l'éventualité où nous voudrions conserver vos données pour une période excédant les 25 ans pour que d'autres études en lien avec l'Ataxie Récursive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires puissent être faites ultérieurement et si vous avez au préalable consenti à cette possibilité, nous demanderons l'approbation du Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi pour prolonger la période de conservation.

Seuls les membres de l'équipe de recherche auront accès aux données afin de réaliser l'étude en lien avec les objectifs scientifiques du projet décrits dans le formulaire d'information et de consentement.

6. AVANTAGES ASSOCIÉS AU PROJET DE RECHERCHE

Il se peut que vous retiriez un bénéfice personnel de votre participation à ce projet de recherche, mais on ne peut vous l'assurer. Par ailleurs, les résultats obtenus contribueront à l'avancement des connaissances dans ce domaine.

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

7. RISQUES ET INCONVÉNIENTS ASSOCIÉS AU PROJET DE RECHERCHE

Il n'y a aucun risque ou inconvénient associé à cette étude si ce n'est le temps requis pour votre participation et vos déplacements.

Il est toutefois possible que vous puissiez ressentir une fatigue physique et mentale temporaire suite aux évaluations réalisées.

Vous pourriez également ressentir du découragement en constatant votre difficulté à réussir certains tests prévus dans le cadre de l'étude et en prenant conscience des limites imposées par votre maladie.

Au besoin, vous serez dirigé vers un professionnel de la Clinique des maladies neuromusculaires.

8. PARTICIPATION VOLONTAIRE ET POSSIBILITÉ DE RETRAIT

Votre participation à ce projet de recherche est volontaire. Vous êtes donc libre de refuser ou d'y participer. Vous pouvez également vous retirer de ce projet à n'importe quel moment, sans avoir à donner de raisons, en faisant connaître votre décision à l'une des chercheuses responsables du projet ou à l'un des membres du personnel affectés au projet.

Votre décision de ne pas participer à ce projet de recherche ou de vous en retirer n'aura aucune conséquence sur la qualité des soins et des services auxquels vous avez droit ou sur votre relation avec les chercheuses responsables du projet ou les autres intervenants.

Les chercheuses responsables du projet de recherche ou le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et des services sociaux de Chicoutimi peuvent mettre fin à votre participation, sans votre consentement, si de nouvelles découvertes ou informations indiquent que votre participation au projet n'est plus dans votre intérêt ou s'il existe des raisons administratives d'abandonner le projet.

Si vous vous retirez ou êtes retiré du projet, l'information déjà obtenue dans le cadre de ce projet sera conservée aussi longtemps que nécessaire pour rencontrer les exigences réglementaires.

Toute nouvelle connaissance acquise durant le déroulement du projet qui pourrait affecter votre décision de continuer d'y participer vous sera communiquée sans délai verbalement et par écrit.

9. CONFIDENTIALITÉ

Durant votre participation à ce projet, les chercheuses responsables du projet, Julie

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

Bouchard et Cynthia Gagnon ainsi que leur personnel, recueilleront et consigneront dans un dossier de recherche les renseignements vous concernant. Seuls les renseignements nécessaires pour répondre aux objectifs scientifiques de ce projet seront recueillis.

Ces renseignements peuvent comprendre vos réponses aux différents questionnaires, les enregistrements vidéo (n'incluant pas les visages) et les résultats des tests que vous aurez à effectuer durant ce projet. Votre dossier peut aussi comprendre d'autres renseignements tels que votre nom, votre sexe, votre date de naissance et votre origine ethnique.

Tous les renseignements recueillis demeureront strictement confidentiels dans les limites prévues par la loi. Afin de préserver votre identité et la confidentialité des renseignements, vous ne serez identifié que par un numéro de code. La clé du code reliant votre nom à votre dossier de recherche sera conservé sous clé par les chercheuses responsables à la Clinique des maladies neuromusculaires du CSSS de Jonquière.

Les chercheuses responsables du projet utiliseront les données de l'étude à des fins de recherche dans le but de répondre aux objectifs scientifiques du projet décrits dans le formulaire d'information et de consentement.

Les données en elles-mêmes ou combinées aux données provenant des autres participants pourront être partagées avec d'autres chercheurs. Cependant, ces chercheurs respecteront les règles de confidentialité en vigueur au Québec et au Canada, et ce, dans tous les pays. Les données de recherche vous concernant seront conservées pendant 25 ans par les chercheuses responsables.

Les données pourront être publiées dans des revues spécialisées ou faire l'objet de discussions scientifiques, mais il ne sera pas possible de vous identifier. Également, les données du projet pourraient servir pour d'autres analyses de données reliées au projet ou pour l'élaboration de projets de recherches futurs. Par ailleurs, vos renseignements personnels, tels que votre nom ou vos coordonnées, seront conservés pendant 25 ans après la fin du projet par les chercheuses responsables et seront détruits par la suite, sauf si vous avez consenti à une période de conservation plus longue.

À des fins de surveillance et de contrôle, votre dossier de recherche pourra être consulté par une personne mandatée par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et des services sociaux de Chicoutimi ou par l'établissement ou par une personne mandatée par des organismes publics autorisés. Toutes ces personnes et organismes adhèrent à une politique de confidentialité.

À des fins de protection, notamment afin de pouvoir communiquer avec vous rapidement, vos noms et prénoms, vos coordonnées et la date de début et de fin de votre participation au projet seront conservées pendant un an après la fin du projet

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

dans un répertoire maintenu par les chercheuses responsables ou par l'établissement.

Vous avez le droit de consulter votre dossier de recherche pour vérifier l'exactitude des renseignements recueillis et les faire rectifier au besoin, et ce, aussi longtemps que les chercheuses responsables du projet ou l'établissement détiennent ces informations.

10. INDEMNISATION EN CAS DE PRÉJUDICE ET DROITS DU PARTICIPANT

Si vous deviez subir quelque préjudice que ce soit dû à votre participation au projet de recherche, vous recevrez tous les soins et services requis par votre état de santé, sans frais de votre part.

En acceptant de participer à ce projet, vous ne renoncez à aucun de vos droits ni ne libérez les chercheuses ou l'établissement de leur responsabilité civile et professionnelle.

11. IDENTIFICATION DES PERSONNES-RESSOURCES

Si vous avez des questions concernant le projet de recherche ou si vous éprouvez un problème que vous croyez relié à votre participation au projet de recherche, vous pouvez communiquer avec l'une des chercheuses responsables du projet :

Chercheuses responsables du projet : Julie Bouchard, Ph. D. au 418-545-5011
poste 5667

Cynthia Gagnon, Ph. D. au 418 695-7700
poste 2756
(les jours ouvrables)

Pour toute question concernant vos droits en tant que participant à ce projet de recherche ou si vous avez des plaintes ou des commentaires à formuler, vous pouvez communiquer avec le commissaire local aux plaintes et à la qualité des services du Centre de Santé et de Services Sociaux de Jonquière au 418 695-7700 poste 2664.

12. SURVEILLANCE DES ASPECTS ÉTHIQUES DU PROJET DE RECHERCHE

Le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et des services sociaux de Chicoutimi a approuvé ce projet de recherche et en assure le suivi. De plus, il approuvera au préalable toute révision et toute modification apportée au formulaire d'information et de consentement et au protocole de recherche.

Pour toutes les questions reliées à l'éthique, concernant vos droits ou concernant les conditions dans lesquelles se déroule votre participation à ce projet, vous pouvez communiquer avec la coordonnatrice du comité, Madame Christine Gagnon au 418-541-1234 poste 3294.

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

CONSENTEMENT

Titre du projet : Étude exploratoire des fonctions cognitives et de la personnalité chez les individus ayant l'Ataxie récessive spastique Charlevoix-Saguenay (ARSCS)

I. CONSENTEMENT DU PARTICIPANT

J'ai pris connaissance du formulaire d'information et de consentement. Je reconnais qu'on m'a expliqué le projet, qu'on a répondu à mes questions et qu'on m'a laissé le temps voulu pour prendre une décision.

Je consens à participer à ce projet de recherche aux conditions qui y sont énoncées. Une copie signée et datée du présent formulaire d'information et de consentement m'a été remise.

Nom et signature du participant

Date

II. ENREGISTREMENTS VIDÉO

- 1) Acceptez-vous d'être filmé (sans que votre visage n'apparaisse) afin de permettre une meilleure validation des outils ?

Oui ☐

Non ☐

III. UTILISATION SECONDAIRE ET CONSERVATION DES DONNÉES

- 1) **Acceptez-vous** que vos données soient utilisées pour la réalisation d'autres études en lien avec l'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires pendant la période de conservation prévue, soit 25 ans?

Oui ☐

Non ☐

- 2) **Acceptez-vous** que vos données soient conservées pour une période excédant les 25 ans prévus, sous réserve de l'approbation du Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi, pour que d'autres études en lien avec l'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires puissent être réalisées ultérieurement ?

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

Oui ☐Non ☐

 Nom et signature du participant

 Date

IV. SIGNATURE DE LA PERSONNE QUI A OBTENU LE CONSENTEMENT SI DIFFÉRENT DES CHERCHEURES RESPONSABLES DU PROJET DE RECHERCHE

J'ai expliqué au participant les termes du présent formulaire d'information et de consentement et j'ai répondu aux questions qu'il m'a posées.

 Nom et signature de la personne qui obtient le consentement

 Date

V. SIGNATURE ET ENGAGEMENT DES CHERCHEURES RESPONSABLES DU PROJET

Je certifie qu'on a expliqué au participant les termes du présent formulaire d'information et de consentement, que l'on a répondu aux questions que le participant avait à cet égard et qu'on lui a clairement indiqué qu'il demeure libre de mettre un terme à sa participation, et ce, sans préjudice.

Je m'engage, avec l'équipe de recherche, à respecter ce qui a été convenu au formulaire d'information et de consentement et à en remettre une copie signée au participant.

 Nom et signature de l'une des chercheuses responsables du projet de recherche

 Date

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 10 février 2014 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

Version 2 datée du 7 février 2014
Participants majeurs

Appendice B
Questionnaire sociodémographique – Fiche signalétique



Description de la variabilité clinique chez les patients atteints d'Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay au Québec

Fiche signalétique

Informations sociodémographiques des répondants

- ☐ Maison individuelle
- ☐ Maison jumelée (duplex)
- ☐ Bloc appartement de moins de 6 logements
- ☐ Bloc appartement de 6 logements et plus
- ☐ Ressource de type intermédiaire
- ☐ Famille d'accueil ou foyer de groupe
- ☐ Autre, précisez ? _____

5) Quel est votre statut matrimonial :

- ☐ Marié /conjoint de fait
☐ Séparé / divorcé
☐ Célibataire
☐ Veuf, veuve

6) Combien de personnes demeurent avec vous actuellement dans le même logement ou dans le même foyer de groupe ? Entourez le nombre de personnes vivant avec vous présentement, en vous excluant.

0	1	2	3	4	5 et plus
---	---	---	---	---	-----------

7) Combien d'enfants avez-vous?

- ☐ Aucun enfant
☐ 1 enfant
☐ 2 enfants
☐ 3 enfants
☐ 4 enfants
☐ 5 enfants ou plus

8) Quel est le dernier niveau de scolarité que vous avez atteint ?

L'avez-vous complété ? ☐ oui ☐ non

9) Au cours des 12 derniers mois, quelle était votre occupation habituelle ?

- ☐ Travail à temps partiel (moins de 30 heures par semaine)
- ☐ Travail à temps plein (30 heures et plus par semaine)
- ☐ Aux études dans un Service de formation à l'intégration sociale (SFIS)
- ☐ Aux études à temps plein
- ☐ Aux études à temps partiel
- ☐ Au foyer (tenir maison)
- ☐ Ne travaille pas pour des raisons de santé
- ☐ A la retraite : arrêt définitif de travail pour des raisons de santé
- ☐ A la retraite : arrêt définitif de travail pour toute autre raison
- ☐ En congé de maternité

- ☐ Au chômage (Assurance-emploi)
- ☐ En grève ou lock-out
- ☐ En vacances
- ☐ Autre, précisez : _____

10) Pour la dernière année, quel est votre revenu personnel (brut) provenant de toutes sources avant impôts et autres déductions ?

- ☐ Aucun revenu
- ☐ Moins de 10 000\$
- ☐ Entre 10,000\$ et 14,999\$
- ☐ Entre 15 000\$ et 19 999\$
- ☐ Entre 20 000\$ et 29 999\$
- ☐ Entre 30 000 et 39 999\$
- ☐ Entre 40 000 \$ et 49 999\$
- ☐ Entre 50 000\$ et 59 999 \$
- ☐ Entre 60 000\$ et 69 999\$
- ☐ Entre 70 000\$ et 79 999\$
- ☐ Entre 80 000\$ et plus
- ☐ Ne sait pas
- ☐ Refus

11) Pour la dernière année, quel est le revenu de votre foyer (brut) provenant de toutes sources avant impôts et autres déductions ?

- ☐ Aucun revenu
- ☐ Moins de 10 000\$
- ☐ Entre 10,000\$ et 14,999\$
- ☐ Entre 15 000\$ et 19 999\$
- ☐ Entre 20 000\$ et 29 999\$
- ☐ Entre 30 000 et 39 999\$
- ☐ Entre 40 000 \$ et 49 999\$
- ☐ Entre 50 000\$ et 59 999 \$
- ☐ Entre 60 000\$ et 69 999\$
- ☐ Entre 70 000\$ et 79 999\$
- ☐ Entre 80 000\$ et plus
- ☐ Ne sait pas
- ☐ Refus

12) Comment considérez-vous votre situation économique ?

- ☐ Je me considère à l'aise financièrement
- ☐ Je considère mes revenus suffisants pour subvenir à mes besoins et à ceux de ma famille
- ☐ Je me considère pauvre
- ☐ Je me considère très pauvre

Appendice C

Questionnaire sociodémographique – Questionnaire d'informations générales



Le Parcours
Centre de réadaptation en déficience physique

Centre de santé et de services sociaux
de Jonquière

Validation d'une échelle de gravité pour l'Ataxie Récursive Spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS)

Date : <u> </u> / <u> </u> / <u> </u> jj mm aaaa	Numéro sujet	Initiales sujet
DDN : <u> </u> / <u> </u> / <u> </u> jj mm aaaa	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
Code de l'évaluateur: <input type="text"/> <input type="text"/>	T1 <input type="checkbox"/>	

Questionnaire d'informations générales

1. Âge			<input type="text"/> <input type="text"/>	
2. Sexe			1) Masculin <input type="checkbox"/> 2) Féminin <input type="checkbox"/>	
3. Génotype			Confirmation homozygosité	
Allèle	#1	#2		Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> N/A <input type="checkbox"/>
8844delT	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Si non Mutation prouvée côté paternel	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
7504C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		Mutation prouvée côté maternel
4744G>A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
814C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
12992G>A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
5836T>C	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
236insAfsX	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
1190insAfsX	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
Large délétion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
Autre :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
<u> </u>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		

Questionnaire d'informations générales approuvé le 12 juillet 2013 par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

Version 3 datée du 3 juin 2013

_____ <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Inconnu <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
4. a) Niveau de mobilité intérieure : b) Niveau de mobilité extérieure :	1) Marche sans aide 2) Marche avec canne ou déambulateur 3) Utilisation d'un fauteuil roulant 4) Quadriporteur 1) Marche sans aide 2) Marche avec canne ou déambulateur 3) Utilisation d'un fauteuil roulant 4) Quadriporteur
5. Niveau d'autonomie :	1) Autonome 2) Avec assistance partielle 3) Avec assistance complète
6. Actuellement, comparativement aux autres personnes de votre âge, estimez-vous que votre santé physique est :	1) Excellente 2) Bonne 3) Passable 4) Mauvaise
7. Milieu de vie :	1) Seul 2) Autre personne 3) Avec service 4) Centre d'hébergement
8. Quelle est votre occupation actuelle : _____ _____ _____	1) Au travail à temps plein 2) Au travail à temps partiel 3) Aux études 4) Au foyer (tenir maison) 5) Ne travaille pas pour des raisons de santé 6) À la retraite 7) Au chômage (assurance-emploi) 8) Autre
9. Raison principale de <i>l'abandon ou du retrait du projet de recherche</i> : _____ _____	1) Perte d'intérêt 2) Déménagement 3) Décès 4) Autre (Précisez)
10. Raison principale de <i>refus de participer</i> au projet de recherche _____ _____	1) Sans intérêt 2) Pas de disponibilité 3) Travail 4) Refuse de répondre 5) Autre (Précisez)
Acceptation de répondre aux questions du questionnaire d'informations générales	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>

11. Raison principale de <i>l'exclusion de participer</i> au projet de recherche :	<input type="checkbox"/> Exclus Raison : _____ _____
---	--

À compléter uniquement si la personne refuse de participer mais accepte de répondre au questionnaire d'informations générales

Note de l'infirmière qui effectue le contact avec le participant pour documenter son acceptation de répondre au questionnaire d'informations générales lorsqu'il refuse de participer au projet :

Signature de l'infirmière

Date

Appendice D
Certificat d'approbation éthique

Centre de santé et de services sociaux
de Chicoutimi

Centre hospitalier affilié universitaire régional

Le 10 février 2014

Madame Julie Bouchard, Ph. D.
Professeur du département des
Sciences de l'éducation et de psychologie
Université du Québec à Chicoutimi
555, boulevard de l'Université
Chicoutimi (Québec) G7H 2B1

☒ Centre administratif
305, rue Saint-Vallier
Chicoutimi (Québec)
G7H 5H6
Tél. : (418) 541-1000

☐ 150, rue Pinel
Chicoutimi (Québec)
G7G 3W4
Tél. : (418) 549-5474

☐ 411, rue Hôtel-Dieu
Chicoutimi (Québec)
G7H 7Z5
Tél. : (418) 543-2221

☐ 222, rue Saint-Éphrem
Chicoutimi (Québec)
G7G 2W5
Tél. : (418) 690-3924

☐ 904, rue Jacques-Cartier Est
Chicoutimi (Québec)
G7H 2A9
Tél. : (418) 698-3900

☐ 257, rue Saint-Armand
Chicoutimi (Québec)
G7G 1S4
Tél. : (418) 698-3914

☐ 1236, rue d'Angoulême
Chicoutimi (Québec)
G7H 6P9
Tél. : (418) 698-3907

Objet : 2013-014 Étude exploratoire des atteintes cognitives et de la personnalité chez les individus ayant l'Ataxie récessive spastique de Charlevoix Saguenay (ARSCS)

New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay : from models to treatment strategies

APPROBATION FINALE

Madame Bouchard,

Le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi a évalué votre projet de recherche à sa réunion plénière du 9 octobre 2013, tenue au Pavillon des Augustines situé au 225, rue Saint-Vallier à Chicoutimi, à la salle AUG-5-26. Lors de cette réunion, le comité a examiné les documents suivants :

- Lettre réponse du comité scientifique, datée du 27 septembre 2013
- Formulaire de demande d'évaluation d'un projet de recherche, signé par Mme Julie Bouchard, le 9 septembre 2013
- Protocole de recherche intitulé « New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay : from models to treatment strategies - Volet intitulé Étude exploratoire des atteintes cognitives chez les individus ayant l'Ataxie récessive spastique de Charlevoix Saguenay », version déposée le 9 septembre 2013 avec les annexes suivantes :
 - Cahier de notation – Échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes, 4^e édition (WAIS-IV)
 - Neuropsychological Assessment Battery (NAB) (la chercheuse n'a déposé que des extraits de ces tests standardisés)
- Score Summary and profile form
- Screening module record form – form 1
- Memory module record form – form 1
- Attention module record form – form 1
- Language module record form – form 1
- Executive functions module record form – form 1
- Spatial module record form – form 1

- Leiter International Performance Scale, Third Edition (Leiter-3)
- Token Test du Centre Hospitalier de l'Université de Montréal, avril 2008
- Motor-Free Visual Perception Test, Third Edition (MVPT-3)
- Examen des praxies (Jason Brown modifié)
- Lignes enchevêtrées à suivre du regard
- Delis-Kaplan Executive Function System – Standard Record Form, 2001
- Raven Progressive Matrices – 1938
- Conners' continuous performance Test II Version 5 (CPT2-V.5)
- Hooper Visual Organization Test (VOT)
- WCST Record Booklet
- Continuous Visual Memory Test (CVMT)
- Liste des symptômes - 90-R (SCL-90-R)
- NEO-PI-R
- Formulaire d'information et de consentement, version 1 datée du 6 septembre 2013 modifiée par le CÉR le 25 septembre 2013 (pour les personnes majeures atteintes et non atteintes)
- Formulaire d'information et de consentement, version 1 datée du 6 septembre 2013 modifiée par le CÉR le 25 septembre 2013 (pour les personnes mineures atteintes et non atteintes)
- Autorisation – Dépôt d'une demande de certification dans le cadre de l'entente entre le CSSS de Chicoutimi et l'Université du Québec à Chicoutimi, signé le 6 septembre 2013
- Autorisation – Accès au dossier, signé par Mme Julie Bouchard le 6 septembre 2013
- Politique relative à la gestion des banques de données pour fins de recherche, version 1 datée du 9 septembre 2013
- Budget
- Lettre d'acceptation du projet d'essai doctoral, signée par Mme Cynthia Gagnon et Mme Julie Bouchard le 9 septembre 2013
- Curriculum vitae (non soumis aux membres) :
 - Amélie Desmeules
 - Alexe Boivin Mercier
 - Julie Bouchard (à venir)
- Formulaire d'examen de la convenance institutionnelle (non signé par la chercheure)

Faisant suite à cette réunion, le comité vous a émis une approbation conditionnelle en date du 5 novembre 2013. Conformément à nos demandes, vous nous avez soumis les documents suivants :

Le 17 octobre 2013 :

- Votre curriculum vitae, version datée de 2013

Le 29 novembre 2013 :

- Lettre réponse de la chercheure au CÉR, datée du 19 novembre 2013

- Lettre réponse de la chercheuse au comité d'évaluation scientifique, datée du 19 novembre 2013
- Formulaire d'examen de la convenance institutionnelle, datée du 16 septembre 2013 et signé par la chercheuse
- Protocole de recherche intitulé « New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay : from models to treatment strategies - Volet intitulé Étude exploratoire des atteintes cognitives chez les individus ayant l'Ataxie récessive spastique de Charlevoix Saguenay », version déposée le 29 novembre 2013
- Formulaire d'information et de consentement, version 2 datée du 21 novembre 2013 (pour les personnes majeures atteintes et non atteintes)
- Formulaire d'information et de consentement, version 2 datée du 21 novembre 2013 (pour les personnes mineures atteintes et non atteintes)
- Politique relative à la gestion des banques de données pour fins de recherche, version 2 datée du 21 novembre 2013
- Grille de cotation (non datée)

Le 5 décembre 2013 :

- Courriel de la chercheuse en complément d'information, daté du 5 décembre 2013

Le 19 novembre 2013, vous avez répondu au commentaire du comité d'évaluation scientifique et le 9 décembre 2013, nous avons reçu la confirmation du comité scientifique voulant qu'il ait jugé votre réponse satisfaisante.

Le 6 février 2014, nous avons reçu copie de la lettre du comité de convenance institutionnelle autorisant le déroulement du projet au CSSS de Jonquière.

Vos réponses et les modifications apportées à votre projet de recherche ont fait l'objet d'une évaluation accélérée. Le tout ayant été jugé satisfaisant, nous avons le plaisir de vous informer que votre projet de recherche a été approuvé à l'unanimité par le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi.

Cependant, comme déjà indiqué dans la lettre d'approbation conditionnelle, le CÉR vous demande de venir le rencontrer dès que les deux ou trois premiers participants auront complété les procédures de l'étude afin de s'assurer que la participation à ce projet n'est pas trop exigeante pour les personnes atteintes d'ARSCS quant au niveau d'implication pour les participants, de la difficulté des tests et également, en regard du temps requis. Cette rencontre pourra avoir lieu lors d'une réunion du CÉR plénier ou en présence de quelques membres (en comité restreint) pour ne pas vous retarder dans la réalisation de votre projet.

Les documents que le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi a approuvés et que vous pouvez utiliser pour la réalisation de votre projet sont les suivants :

- Protocole de recherche intitulé « New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay : from models to treatment strategies - Volet intitulé Étude exploratoire des atteintes cognitives chez les individus ayant l'Ataxie récessive spastique de Charlevoix Saguenay », version déposée le 29 novembre 2013
- Formulaire d'information et de consentement, version 2 datée du 7 février 2014 (pour les personnes majeures atteintes et non atteintes)
- Formulaire d'information et de consentement, version 2 datée du 7 février 2014 (pour les personnes mineures atteintes et non atteintes)
- Politique relative à la gestion des banques de données pour fins de recherche, version 2 datée du 21 novembre 2013
- Questionnaires et tests incluant :
 - Cahier de notation – Échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes, 4^e édition (WAIS-IV)
 - Neuropsychological Assessment Battery (NAB)
 - Score Summary and profile form
 - Screening module record form – form 1
 - Memory module record form – form 1
 - Attention module record form – form 1
 - Language module record form – form 1
 - Executive functions module record form – form 1
 - Spatial module record form – form 1
 - Leiter International Performance Scale, Third Edition (Leiter-3)
 - Token Test du Centre Hospitalier de l'Université de Montréal, avril 2008
 - Motor-Free Visual Perception Test, Third Edition (MVPT-3)
 - Examen des praxies (Jason Brown modifié)
 - Lignes enchevêtrées à suivre du regard
 - Delis-Kaplan Executive Function System – Standard Record Form, 2001
 - Raven Progressive Matrices – 1938
 - Conners' continuous performance Test II Version 5 (CPT2-V.5)
 - Hooper Visual Organization Test (VOT)
 - WCST Record Booklet
 - Continuous Visual Memory Test (CVMT)
 - Liste des symptômes - 90-R (SCL-90-R)
 - NEO-PI-R
 - Grille de cotation (non datée)

Cette approbation éthique est valide pour un an à compter du 10 février 2013, date de l'approbation initiale. Cette décision peut être suspendue ou révoquée en cas de non-respect de ces exigences.

Deux mois avant la date d'échéance vous devrez faire une demande de renouvellement auprès du Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi, en utilisant le document du Comité prévu à cet effet accompagné du formulaire d'information et de consentement que vous utilisez.

Dans le cadre du suivi continu, le Comité vous demande de vous conformer aux exigences suivantes en utilisant les formulaires du Comité prévus à cet effet :

- de soumettre, pour approbation préalable au Comité, toute demande de modification au projet de recherche ou à tout document approuvé par le Comité pour la réalisation de votre projet;
- de soumettre les incidents thérapeutiques graves, les réactions indésirables graves, les réactions indésirables et inattendues et les accidents observés en cours de recherche, dès que cela est porté à votre connaissance;
- de soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, tout nouveau renseignement sur des éléments susceptibles d'affecter l'intégrité ou l'éthicité du projet de recherche ou d'accroître les risques et les inconvénients des sujets, de nuire au bon déroulement du projet ou d'avoir une incidence sur le désir d'un sujet de recherche de poursuivre sa participation au projet;
- de soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, toute modification constatée au chapitre de l'équilibre clinique à la lumière des données recueillies;
- de soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, la cessation prématurée du projet de recherche, qu'elle soit temporaire ou permanente;
- de soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, tout problème identifié par un tiers, lors d'une enquête, d'une surveillance ou d'une vérification interne ou externe;
- de soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, toute suspension ou annulation de l'approbation octroyée par un organisme de subvention ou de réglementation;
- de soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, toute procédure en cours de traitement d'une plainte ou d'une allégation de manquement à l'intégrité ou à l'éthique ainsi que des résultats de la procédure.

Vous pouvez obtenir les formulaires du Comité téléchargeables à partir du site web à l'adresse suivante :

<http://www.csss Chicoutimi.qc.ca/LeCSSSC/Lorganisation/Lecomitedethiquedelarecherche/Formulaires/tabid/3945/language/fr-FR/Default.aspx>

De plus, nous vous rappelons que vous devez conserver pour une période d'au moins un an suivant la fin du projet, un répertoire distinct comprenant les noms, prénoms, coordonnées, date du début et de fin de la participation de chaque sujet de recherche.

Nous vous demandons d'utiliser pour votre projet le numéro de référence suivant 2013-014 pour toute correspondance avec le Comité d'éthique de la recherche.

Nous vous confirmons qu'aucune des personnes qui ont procédé à l'évaluation du projet n'était placée dans une situation de conflit d'intérêts. Le cas échéant, les chercheurs, cochercheurs et autres personnes liées se sont retirés lors des discussions, de la prise de décision et du vote du comité en regard du projet no 2013-014.


Le Comité d'éthique de la recherche du Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi est désigné par le ministre de la Santé et des Services sociaux aux fins de l'application de l'article 21 du Code civil du Québec et suit les règles émises par l'Énoncé de politique des trois conseils et les Bonnes pratiques cliniques telles qu'élaborées par la Conférence internationale sur l'harmonisation (CIH).

Madame Julie Bouchard, Ph. D.

- 6 -

Le 10 février 2014

Recevez, Madame Bouchard, l'expression de nos sentiments les meilleurs.



Christine Gagnon, vice-présidente et conseillère
Comité d'éthique de la recherche
Centre de santé et de services sociaux de Chicoutimi

CG/ah

p. j. Formulaires de consentement (personnes majeures et mineures), version 2 datée du
7 février 2014 approuvée par le CÉR
Politique de gestion, version 2 datée du 7 février 2014 approuvée par le CÉR

c. c. Cynthia Gagnon, cochercheuse responsable (par courriel) :
cynthia.gagnon4@usherbrooke.ca

réf. : 2013-014 Approbation finale projet_2014-02-10.doc